

Paris 1971

68

UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES

U. E. R. de MÉDECINE COCHIN PORT-ROYAL

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

HUSSONNOIS Jean-Louis

né le 29 avril 1945 à Sartrouville - Yvelines

Présentée et soutenue publiquement le1971

**Les Paralysies hyperkaliémiques
révélatrices d'une maladie d'Addison**

(A propos d'un cas)

Président : M. Claude LAROCHE, Professeur

UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES
U. E. R. de MÉDECINE COCHIN PORT-ROYAL

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

HUSSONNOIS Jean-Louis

né le 29 avril 1945 à Sartrouville - Yvelines

Présentée et soutenue publiquement le1971

Les Paralysies hyperkaliémiques

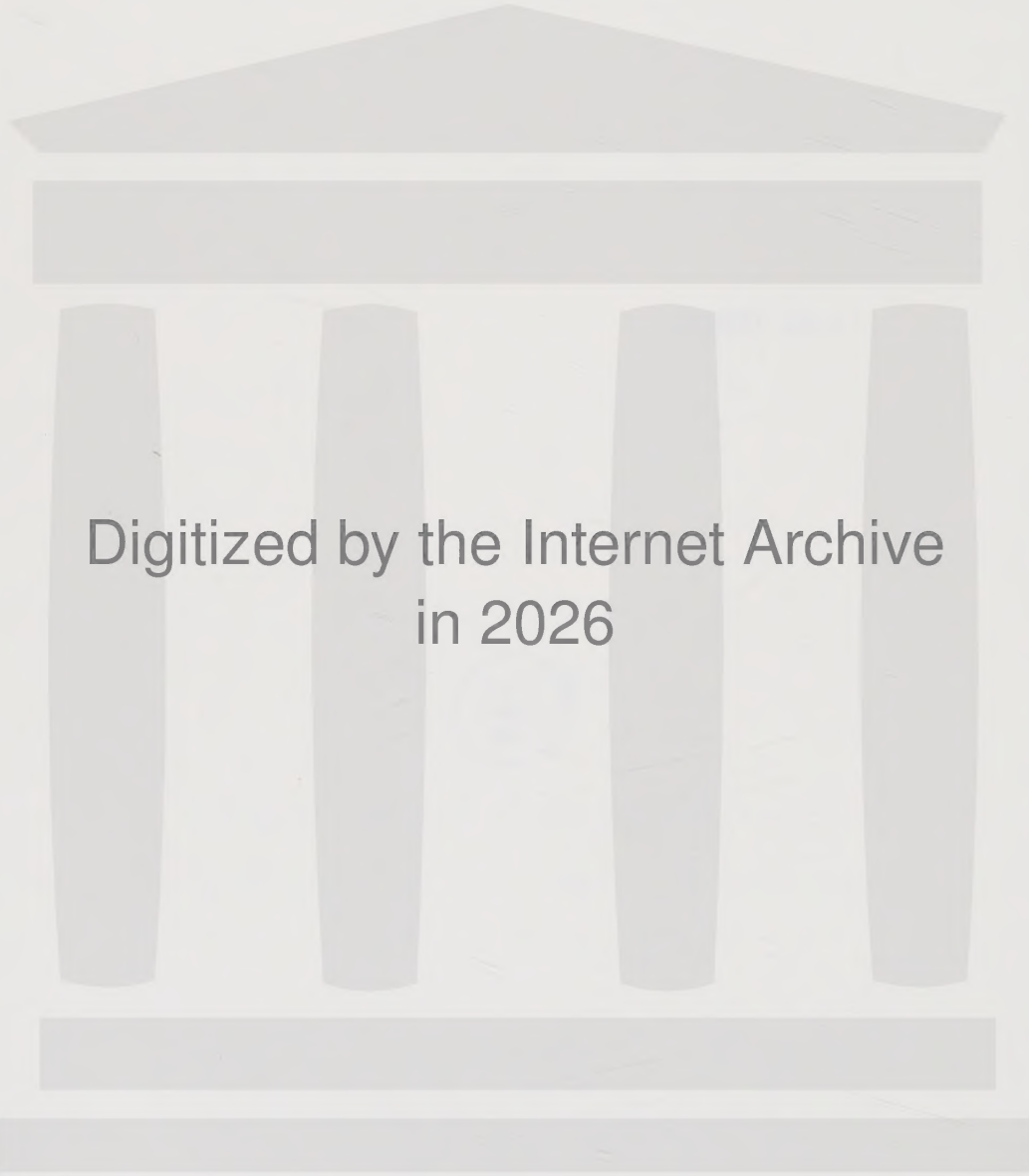
révélatrices d'une maladie d'Addison

(A propos d'un cas)

Président : M. Claude LAROCHE, Professeur



A MA FEMME



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556004_0008

A MES PARENTS

A MON FRERE

A NOTRE PRESIDENT DE THESE.

- Monsieur le Professeur Cl. L A R O C H E
Professeur à la Faculté de Médecine de PARIS.
Médecin des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la Présidence de cette Thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de notre profonde et très respectueuse
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Maurice GAUTHIER
Anesthésiste-Réanimateur
au Centre Hospitalier d'AUXERRE.

Qui a créé le service de réanimation du
Centre Hospitalier d'AUXERRE.

Nous le remercions de son accueil, de ses
conseils et de nous avoir inspirés cette
thèse.

A Monsieur le Docteur BESLE
Médecin
au Centre Hospitalier d'AUXERRE.

En le remerciant de la confiance
qu'il a bien voulu nous accorder.

A Monsieur le Docteur TCHERAKIAN
Pneumo-phtisiologue
au Centre Hospitalier d'AUXERRE.

En remerciement de l'amitié qu'il nous
a témoignée lorsque nous avons eu la
chance de travailler avec lui.

- A Monsieur le Docteur NEDEY
Chef du service de réanimation du Centre Médico-Chirurgical FOCH
- A Monsieur le Professeur Agrégé A. CHAPMAN
- A Monsieur le Professeur Agrégé J. C. BAGUET
- A Monsieur le Docteur BEAUFILS
- A Monsieur le Docteur ROHAN

En remerciement de la qualité de leur enseignement,
de la patience avec laquelle ils nous ont toujours
conseillés et guidés.

A Monsieur le Professeur agrégé J. F. MONSALLIER

Qui est à l'origine de notre orientation
médicale.

Notre respectueuse reconnaissance.

Aux infirmières et à tout le personnel du Service de
Réanimation du Centre Hospitalier d'AUXERRE.

Pour la gentillesse de leur accueil et leur
dévouement constant.

AUX LABORATOIRES ROUSSEL

et en particulier

- à Monsieur le Docteur LOUSTAUNAU
- à Monsieur le Docteur D'YTHURBIDE

En remerciement de leur accueil amical et
des nombreux documents qu'ils nous ont
fournis.

Nous allons rapporter l'observation d'un malade hospitalisé pour une quadriplégie flasque avec hyperkaliémie ; cette circonstance pathologique a été révélatrice chez lui d'une maladie d'Addison.

Nous passerons en revue ensuite les quelques rares cas similaires qui ont été publiés dans la littérature occidentale.

Monsieur B... André, hôtelier restaurateur, âgé de 64 ans, est admis dans le service de réanimation de l'Hôpital d'AUXERRE, le 20 février 1971, venant du service de médecine, pour une paraplégie flasque avec parésie des membres supérieurs, troubles de la phonation, de la déglutition et pour une cyanose des extrémités faisant craindre une atteinte des muscles respiratoires.

- Histoire de la maladie :

Depuis environ un mois, s'était installée une asthénie inhabituelle avec anorexie, nausées, quelques vomissements et un ballonnement abdominal post-prandial.

Par ailleurs, le malade notait des altérations cutanées (peau sèche, desquamations fines).

Pour ces divers troubles, son médecin traitant lui avait prescrit des sédatifs, des hypnotiques barbituriques (Ethyl-Méthyl-Buthyl-barbiturate de sodium : Nembutal ; Cycloheptenyl-ethyl-malonylurée Médomine : sulpiride : Dogmatil), du métoclopramide : Pimpéran, et un mucilage bismuthé.

Un amaigrissement de quatre à cinq kilos était enregistré sur une période de trois mois précédant l'hospitalisation. Durant les quinze premiers jours de février, le malade ressentait quelques fourmillements des extrémités et de la face (en particulier dans la région péri-buccale) et était gêné par une maladresse des mains.

Le 20 février au matin, alors que la veille le patient présentait une activité normale, survient de façon progressive, mais rapide, une impotence fonctionnelle bientôt totale au niveau des membres inférieurs. Son transport à l'hôpital est décidé et lors de son arrivée au centre le premier examen clinique révèle :

- . une paraplégie flasque avec aréflexie tendineuse et conservation des réflexes idiomusculaires ; qui prédomine aux racines ;
- . il n'y a pas de signe de la série pyramidale, ni de trouble sensitif objectif ;
- . la déglutition est laborieuse ;
- . une éruption cutanée de type allergique est également constatée, elle est présente sur tout le corps mais plus marquée au niveau du dos. Elle est constituée par des petites macules rosées.
- . le malade apparaît dyspnéïque, et on observe une cyanose, qui a pour caractéristique d'être strictement localisée aux extrémités des doigts et des orteils, sous unguéale ; on ne la retrouve pas au niveau des lobes des oreilles, ni sur les lèvres.
- . la tension artérielle est à 14/8, le pouls est normalement perçu ;
- . le malade est apyrétique (37°4) ;
- . on ne note pas de troubles psychiques, l'état de conscience est parfait.
- . l'abdomen n'est pas douloureux, sa paroi est souple ;
- . les auscultations pulmonaire et cardiaque sont normales
- . une ponction lombaire pratiquée dès l'entrée revient normale.

C'est devant l'accentuation de la cyanose des extrémités et la gêne respiratoire grandissante que le transfert en réanimation est décidé vers 20 heures.

Dans le service, les constatations cliniques sont les mêmes, si ce n'est la notion d'aggravation progressive des paralysies.

Une surveillance cardioscopique est instituée et une ponction de l'artère fémorale est pratiquée afin de réaliser les dosages biologiques essentiels (ionogramme sanguin, pH, gaz du sang). Se pose également à ce moment l'indication d'une intubation endo-trachéale dans le but de ventiler artificiellement le malade. Ce geste n'est pas réalisé dans l'immédiat car les troubles de la déglutition, bien que présents, ne semblent pas majeurs, il n'y a pas d'accident de fausse route, l'état de conscience est parfait ; on ne note pas de signe d'encombrement pulmonaire à l'auscultation ; la ventilation, bien que difficile, semble suffisante et le prélèvement au niveau de la fémorale est d'une coloration qui laisse présager une oxygénation convenable.

On décide donc d'attendre les résultats du laboratoire, sous une surveillance constante et armée.

Une demi-heure plus tard, au moment où nous examinons à nouveau le malade, les résultats biologiques nous parviennent :

- . la kaliémie est à 7,7 mEq/l
- . parallèlement la natrémie est basse à 117 mEq/l, la chlorémie à 85 mEq/l
- . les signes de déshydratation extracellulaire sont modérés, mais présents, avec une hématoците à 47 p. 100, des protides à 72 g/l
- . l'urée est à 1,35g/l
- . le pH est retrouvé à 7,40 avec une PO₂ à 78 mm de Hg, une PCO₂ à 29 mm de Hg, un CO₂ total plasmatique à 18 mEq/l, une saturation oxyhémoglobinée à 95 %.

Dans le même temps, le malade présente cliniquement :

- une quadriplégie flasque à prédominance distale aux membres supérieurs et proximale aux membres inférieurs ;
- une cyanose intense de topographie identique à celle constatée au début, mais les extrémités se refroidissent et surtout la tension artérielle s'effondre : on la note à 5 de maxima

Le collapsus est ici évident ; la défaillance cardiaque s'est installée brutalement (il est regrettable de ne pas pouvoir mesurer, à ce moment, la pression veineuse centrale).

Sur le cardioscope on enregistre une bradycardie irrégulière, les ondes T sont amples, pointues et symétriques ; les ondes P sont absentes ou difficilement visibles ; les complexes ventriculaires sont élargis et déformés.

L'attitude thérapeutique adoptée est la suivante : mise en place d'une perfusion de sérum glucosé à 100 p. 1000 avec 10 unités d'insuline par flacon de 500 ml. Quelques minutes plus tard on injecte dans la tubulure un gramme d'hémisuccinate d'hydrocortisone pour lutter contre l'état de choc.

Dans les cinq minutes qui suivent ce geste et déjà dès la fin de l'injection du corticoïde, l'effet est spectaculaire : l'électrocardiogramme se normalise quant à son rythme, qui redevient sinusal (les signes d'hyperkaliémie persistant). Le malade se sent mieux.

Une demi-heure plus tard, le rythme cardiaque est à 90 par minute, la tension artérielle est à 11 de maxima, les extrémités sont réchauffées, la cyanose persiste mais de façon atténuée.

Parallèlement, la quadriplégie disparaît en empruntant le chemin inverse à celui de son installation et l'état respiratoire se normalise.

Une heure après le début du traitement, l'examen neurologique est presque normalisé :

- . les réflexes tendineux réapparaissent,
- . la force musculaire est satisfaisante,
- . cependant une asthénie importante demeure.

La perfusion de sérum glucosé est accélérée et vers 0h un nouveau bilan biologique apporte les résultats suivants :

- . kaliémie : 6,7 mEq/l
- . natrémie : 110 mEq/l
- . le pH est à 7,30 avec PO₂ à 80 mm de Hg, une PCO₂ à 37 mm de Hg, un CO₂ plasmatique total à 18 mEq/l, une saturation oxy-hémoglobinée à 94 %.

Le remplissage vasculaire est poursuivi avec du sérum glucosé à 100 p. 1000 insuliné contenant 8g de chlorure de sodium par litre, on ajoute une perfusion de sérum bicarbonaté hypertonique (250 mEq de bicarbonate de sodium seront perfusés).

Le 21 février, vers 4 heures du matin, la diurèse qui s'était arrêtée au moment du collapsus n'a toujours pas repris, la tension artérielle est à 10/5. On ajoute aux prescriptions : 300 ml de Mannitol à 10 %, trois ampoules de Furosémide (Lasilix) intraveineux et on accélère les perfusions antérieurement prescrites ; la pression veineuse est à 3,5 cm d'eau. A 7 h 30, la diurèse qui a repris une heure après l'association Furosémide-Mannitol, se maintient entre 60 et 80 ml par heure.

Un nouveau gramme d'hémisuccinate d'hydrocortisone et 500 ml de Dextran à faible poids moléculaire sont prescrits dans l'espoir d'améliorer la micro-circulation périphérique car la cyanose persiste. Elle disparaîtra complètement dans le courant de la matinée.

Le bilan clinique est alors le suivant :

- . l'examen neurologique est parfaitement normal, si ce n'est l'existence d'une certaine fatigabilité.
- . l'exanthème a régressé mais incomplètement : il s'efface.
- . l'état hémodynamique est satisfaisant ; la diurèse est maintenue dans des limites normales, la tension artérielle est à 10/6, le pouls à 90/mn ; la pression veineuse se maintient entre 7 et 9 cm d'eau, les extrémités sont chaudes et bien colorées.
- . le malade est apyrétique (37°4)
- . l'électro-cardiogramme est normal.

Le bilan biologique montre :

- . hématocrite : 38 p. 100
- . une natrémie encore basse, à 118 mEq/l avec kaliémie à 4,9 mEq/l et une chlorémie à 76 mEq/l
- . les protides sont à 64g/l, l'urée à 1,30g/l, la glycémie à 2,08g/l
- . le pH est à 7,50 avec un CO₂ plasmatique total à 18 mEq/l, une PCO₂ à 32 mm de Hg, une saturation oxy-hémoglobinée à 97 %, une PO₂ à 88 mm de Hg.
- . la calcémie est à 90 mg/l

Le ionogramme urinaire sur les urines ayant précédé le collapsus comporte une natriurèse à 42 mEq/l, une kaliurèse à 102 mEq/l, une concentration uréique urinaire à 12,2 g/l.

En douze heures, le malade a reçu : 2 l 500 de sérum glucosé à 100 p. 1000, 250 mEq de bicarbonate de sodium, 20g de chlorure de sodium, 2g d'hémisuccinate d'hydrocortisone.

A distance de cet épisode aigu, reste à trouver la cause de cette hyperkaliémie que nous rendons responsable des paralysies et des troubles cardiaques. En effet, entre la période quadriplégique et la régression de tous les signes neurologiques et cardiaques, une baisse importante de la kaliémie a pu être enregistrée ; le potassium extra-cellulaire est passé de 7,7 mEq/l à 6,7 mEq/l.. Nous reviendrons plus avant sur le rôle de la thérapeutique, mais dès lors on peut affirmer que l'équilibre entre potassium intra-cellulaire et potassium extra-cellulaire a changé, car la diurèse, rappelons-le, est nulle pendant la période de régression des symptômes ; de plus, il existe une acidose métabolique mal compensée ; ces deux facteurs devant majorer l'hyperkaliémie.

L'élimination sodée importante enregistrée avant le collapsus, qui s'élevait à plus de 40 mEq/l malgré l'hyponatrémie avec déshydratation extra-cellulaire indiquait une anomalie rénale de cette excrétion sans en préciser le mécanisme.

On élimine successivement :

- une intoxication volontaire ou accidentelle par des sels de potassium en interrogeant le malade qui révèle cependant un régime riche en fruits secs et en bananes dans les jours précédant l'accident paralytique.
- La maladie familiale (adynamie épisodique héréditaire d'Ingrid Gamstrop) devant le peu de vraisemblance d'une première atteinte à l'âge de 64 ans et en l'absence d'accidents semblables chez les collatéraux. D'autre part, cette étiologie n'explique pas l'hyponatrémie, l'hypochlorémie et la déshydratation extra-cellulaire.
- La responsabilité de l'insuffisance rénale, devant un chiffre d'urée relativement bas, des concentrations uréiques urinaires honorables dans cette situation d'insuffisance rénale fonctionnelle par déshydratation.

Nous nous sommes orientés vers la recherche d'une insuffisance surrénalienne. Nous avons repris l'interrogatoire et l'examen clinique de notre malade.

- Une asthénie existait de longue date : cet homme qui est restaurateur nous déclare, que depuis quatre ou cinq ans les efforts musculaires lui sont de plus en plus difficiles. Il a également remarqué que les ouvertures de chasse lui procurent une fatigue croissante, particulièrement marquée en 1970.
- L'amaigrissement n'est noté que depuis trois ou quatre mois ; nous l'avons signalé plus haut.
- Par ailleurs nous retrouvons la notion d'une facilité au bronzage contrastant avec la lenteur de disparition en hiver ; lors des journées de chasse automnales, une brève exposition au soleil donne à notre malade le teint hâlé que tout le monde lui voit souvent. Il faut noter cependant que, lors de son entrée à l'hôpital, aucun d'entre nous n'a eu l'attention attirée par une pigmentation anormale.
- Ses chiffres tensionnels habituels sont plutôt bas, entre II et I2 de maxima, ce fait contraste avec une tension à I4 à l'entrée dans le service. L'hypotension orthostatique n'a pas été recherchée mais il faut signaler les impressions vertigineuses ressenties lors du passage de la position couchée à la position debout.
- Dans ses antécédents plus lointains on retrouve la notion d'une pneumopathie non étiquetée survenue pendant la guerre, elle l'a tenu écarté du front quelque temps.

On ne retrouve rien du côté urologique ou rénal : pas de trouble mictionnel, pas d'épisode d'infection urinaire, aucun épisode fébrile inexpliqué. Enfin ce malade nous avoue quelques habitudes d'intempérance d'ailleurs relativement modestes pour une profession exposée comme la sienne.

Au terme de cet interrogatoire, l'examen clinique orienté et repris avec plus de soin nous montre :

- . un très discret fond de brunissement, anormal surtout par son caractère hivernal. Les plis palmaires et interphalangiens sont soulignés ; les régions anale et interfessière sont hyperpigmentées.
- . les mamelons sont de teinte normale ainsi que les organes génitaux externes.
- . l'ouverture de la bouche découvre une discrète plaque ardoisée sur la muqueuse jugale gauche en regard des prémolaires.

Par ailleurs, l'examen ne note rien de pathologique :

- . l'abdomen est souple, il n'y a pas de splénomégalie, ni d'hépatomégalie ;
- . les fosses lombaires sont libres, la prostate est de volume et de consistance normaux ;
- . les aires ganglionnaires sont également libres ;
- . la palpation du cou ne découvre pas d'anomalie du corps thyroïde.

Les examens biologiques (outre les ionogrammes sanguin et urinaire) pratiqués à distance de toute thérapeutique supplétive et qui orientent vers une insuffisance corticosurénalienne sont :

- . une anémie à 3 800 000 avec une éosinophilie retrouvée à 10 %
- . des dosages hormonaux sanguins et urinaires, statiques et dynamiques avec des I7 cétostéroïdes et des I7 hydroxycorticostéroïdes à :

I7 cétostéroïdes

22. 2.1971	11,7 mg/24 h
26. 2.1971	11,6 mg/24 h
3. 3.1971	9 mg/24 h

I7 hydroxycorticostéroïdes

22. 2.1971	6,5 mg/24 h
26. 2.1971	5,8 mg/24 h
3. 3.1971	5 mg/24 h

Le dernier dosage, celui du 3 mars 1971 ayant été effectué après injection, la veille, d'une ampoule à 0,25 mg de I-24 corticotrophine (Synacthène) (ces résultats montrant des taux hormonaux subnormaux ont été probablement faussés par des prélèvements effectués trop près d'une thérapeutique substitutive glucocorticoïde). Le taux du cortisol plasmatique avant et après injection d'une ampoule à 0,25 mg de I-24 corticotrophine (Synacthène) (sang prélevé à 8h) est à :

- . avant Synacthène : 3,4 gamma %
- . une demi-heure après Synacthène : 3,8 gamma %

(la normale étant de 10 à 15 gamma % avec la méthode employée).

L'absence de réponse de la surrénale est manifeste, évocatrice d'une atteinte primitive de la glande.

Deux épreuves de charge en eau par technique simplifiée ont été effectuées de la façon suivante : la vessie est vidée à 7 h ; le malade absorbe entre 7 h et 8 h 15 ml d'eau/kg de poids soit ici 1 litre ; on recueille les urines à 9h, 10h, 11h, 12h, on note le volume et la densité de chaque échantillon.

Les résultats obtenus ont été les suivants :

le 27 février 1971 :

1er échantillon (9h)	volume :	185 ml	densité :	1009
2è échantillon (10h)	"	: 100 ml	"	1008
3è échantillon (11h)	"	: 35 ml	"	1012
4è échantillon (12h)	"	: 25 ml	"	1010

Cette première épreuve semble très significative, en effet à peine 30 % de la quantité ingérée sont éliminés et les densités restent bien supérieures à 1004 ; mais il faut tenir compte dans l'interprétation de ces résultats de l'exogénose avouée, donc de la possibilité d'une atteinte hépatique latente, malgré des tests hépatiques de floculation et des tests d'insuffisance hépatocellulaire négatifs.

le 6 mars 1971 :

1er échantillon (9h)	volume :	160 ml	densité :	1005
2è échantillon (10h)	"	110 ml	"	1004
3è échantillon (11h)	"	80 ml	"	1004
4è échantillon (12h)	"	20 ml	"	1006

Ce deuxième test a été pratiqué alors que le malade recevait depuis trois jours 30 mg d'hydrocortisone par jour et per os.

Une épreuve d'hyperglycémie provoquée montre :

- . une glycémie à jeun à 0,80 g/l
- . une flèche d'hyperglycémie normale,
- . une hypoglycémie de retour prolongée.

L'origine tuberculeuse de cette insuffisance corticosurrénalienne peut être évoquée sur les clichés pulmonaires montrant des calcifications sous-claviculaires droites et para-hilaires droites, séquelles probables d'une tuberculose ancienne ; une cuti-réaction positive. Il faut remarquer l'existence d'une accélération de la vitesse de sédimentation (80/108). Dans ce contexte des recherches de bacilles de Koch ont été effectuées dans les urines, elles sont négatives à l'examen direct, et après culture sur milieux spéciaux.

La confirmation de l'étiologie tuberculeuse est donnée par la présence de calcifications fragmentées des loges surrénales en regard de la douzième vertèbre dorsale sur les diverses radiographies et tomographies pratiquées. Il faut ajouter une constatation clinique tardive ; c'est l'apparition d'une mélanodermie caractéristique.

Le malade est sorti avec une thérapeutique supplétive double constituée de 30 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone et 50 gammas de 9 alphafluoro-hydrocortisone per os et par 24 heures.

Des bilans sanguin et urinaire, pratiqués toutes les semaines, montrent la persistance d'une relative hyponatrémie avec élimination urinaire sodée encore élevée. Le traitement est alors rajusté, la dose de 9 alphafluoro-hydrocortisone est portée à 100 gammas par jour. A la suite de ce nouvel apport les ionogrammes sanguin et urinaire sont satisfaisants, ce qui semble être en faveur d'une atteinte préférentielle de la fonction mineralocorticoïde, le malade n'enregistre pas de prise de poids excessive, sa tension artérielle se maintient à 12/7. La mélanodermie régresse en partie.

Il faut ajouter que dès la mise en route du traitement endocrinien, on adjoint à celui-ci un traitement anti-tuberculeux se composant d'Isoniazide et de Dexambutol.

LES PARALYSIES AVEC HYPERKALIEMIE,
REVELATRICES d'une
INSUFFISANCE CORTICO-SURRENALIENNE,
DANS LA LITTERATURE.

En 1958, M. GOULON, P. MOLLARET et M. TOURNILHAC, font paraître dans la revue de neurologie un mémoire consacré à l'étude des paralysies avec hyperkaliémie ; quatre observations d'insuffisance cortico-surrénalienne se révélant par des paralysies y sont rapportées.

C'est en 1953 que pour la première fois une étude clinique sur ce sujet a été effectuée.

L'observation de MARKS et FEIT paraît en 1953.

C'est un sujet de 68 ans, ayant des antécédents tuberculeux, qui voit s'installer une asthénie intense au décours d'une infection des voies aériennes supérieures.

Il faut noter un régime alimentaire à base de viande et de jus de viande trois semaines avant l'hospitalisation, contenant 25,5 mEq de potassium par 30 ml.

Trois semaines plus tard surviennent des paresthésies au niveau des mains, des orteils, suivies bientôt par l'installation de paralysies flasques des membres inférieurs qui s'étendent secondairement aux membres supérieurs, aux muscles du cou, de la phonation et de la respiration. L'aréflexie tendineuse est totale.

Il faut remarquer l'existence de troubles de la sensibilité profonde (perte du sens de position des segments de membre : orteils et de la perception des vibrations au diapason au-dessous de la crête iliaque). Parallèlement les paresthésies persistent.

Chez ce malade on note une mélanodermie, la tension artérielle est à 15/8, le liquide céphalo-rachidien est normal, l'électro-cardiogramme est typique d'hyperkaliémie.

Les examens biologiques pratiqués montrent :

- . une kaliémie à 6,8 mEq/l
- . un chlore à 101 mEq/l
- . la calcémie est à 106 mEq/l
- . le CO₂ total plasmatique est à 15,5 mEq/l
- . la natrémie n'a pas été dosée initialement.

Le traitement mis en oeuvre est à base de perfusions de sérum physiologique et de sérum glucosé isotonique. On assiste à la rétrocession rapide des paralysies dans l'ordre inverse de leur apparition ; 3 heures plus tard les mouvements respiratoires deviennent plus amples et le malade est capable de soulever sa tête de l'oreiller ; 4 heures après il peut mouvoir les extrémités des membres supérieurs puis des membres inférieurs.

L'examen neurologique 20 heures après le début du traitement est normal si ce n'est la diminution de la sensibilité osseuse au diapason des crêtes tibiales.

Sur l'électro-cardiogramme on note la persistance d'ondes T en pic. Contrastant avec cette amélioration clinique la kaliémie reste élevée à 7,2 mEq/l.

Un traitement par l'acétate de désoxycorticostérone est entrepris et la guérison devient définitive.

L'observation de BULL, CARTER et LOWE en 1953.

C'est ici un homme de 37 ans qui depuis 6 mois est asthénique, anorexique et amaigri, avec des crises périodiques de diarrhée et de vomissements.

Une semaine avant son hospitalisation surviennent des brûlures plantaires et une diminution progressive de la force musculaire des membres inférieurs.

Puis une paralysie des deux membres inférieurs fait son apparition, s'étendant au tronc, aux membres supérieurs, aux muscles du cou, aux muscles pharyngo-laryngés et masticateurs.

Ces paralysies sont flasques, avec aréflexie tendineuse, anesthésie complète à tous les modes au niveau des membres inférieurs.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

On retrouve une pigmentation cutanéomuqueuse typique de maladie d'Addison, une hypotension artérielle. Une tuberculose pulmonaire est associée.

L'électrocardiogramme montre des signes évocateurs d'hyperkaliémie.

Les dosages plasmatiques mettent en évidence :

- . une kaliémie à 10,5 mEq/l
- . une natrémie à 122 mEq/l
- . une calcémie à 5,8 mEq/l
- . le chlore est à 84 mEq/l
- . le CO₂ total plasmatique à 17,3 mEq/l

Le traitement est le suivant :

- . sérum salé,
- . acétate de désoxycorticostérone et
- . extraits cortico-surrénaux.

Sous l'effet de ce traitement, une remarquable amélioration est obtenue. Dix huit heures après son entrée, le malade commence à mouvoir ses jambes tandis que les paresthésies s'effacent.

Une semaine plus tard, la force musculaire est normale aux quatre membres mais une fatigabilité anormale demeure. Par ailleurs le sens de position et le sens vibratoire sont encore émoussés aux chevilles et aux pieds.

Le sujet est équilibré par du chlorure de sodium et de l'acétate de désoxycorticostérone ; on observe une guérison complète sans récurrence des paralysies.

L'observation de RICHARDSON et SIBLEY en 1953.

Il s'agit d'un homme de 18 ans, présentant une asthénie depuis six mois. Une amygdalite est suivie d'une accentuation progressive de l'asthénie.

Deux jours avant son hospitalisation on note une paralysie transitoire des membres inférieurs ; le malade est hospitalisé pour reprise des signes neurologiques déficitaires.

L'examen découvre une quadriplégie flasque avec aréflexie tendineuse. La sensibilité est intacte. Le malade est déshydraté et hypotendu.

Aucune pigmentation anormale n'est notée.

L'électrocardiogramme montre des signes d'hyperkaliémie.

Dans le plasma :

- . la kaliémie est à 9,7 mEq/l
- . la natrémie à 106,5 mEq/l
- . le CO₂ total plasmatique est à 16,8 mEq/l.

Le traitement mis en oeuvre comporte une perfusion de sérum physiologique et du glucosé à 5 %, de la cortisone et de l'acétate de désoxycorticostérone.

Sous son effet la force musculaire s'améliore rapidement et dès la fin de la troisième heure le malade est capable de tenir un journal déclare les auteurs.

L'électrocardiogramme se normalise à la 28ème heure.

Le troisième jour :

- . la kaliémie est à 4,5 mEq/l
- . la natrémie à 130 mEq/l et
- . le CO₂ total plasmatique à 53 vol %

Une autre observation est rapportée par P. MOLLARET, M. GOULON et M. TOURNILHAC en 1957.

Il s'agit d'un homme de 50 ans, ébéniste, qui entre à l'hôpital Claude Bernard pour une quadriplégie flasque avec atteinte des muscles du tronc et du cou et déficit de la fonction respiratoire.

- Histoire de la maladie :

Une asthénie s'installe progressivement au décours d'une infection saisonnière d'allure grippale. Un mois plus tard la marche est difficile et c'est deux mois après que l'impotence des membres inférieurs se complète brusquement au cours d'une promenade : le malade s'effondre et doit être ramené chez lui. Le déficit moteur gagne en quelques heures les membres supérieurs. Deux jours plus tard apparaît une gêne respiratoire, qui amène le malade à la Salpêtrière.

A l'examen neurologique on constate : une quadriplégie flasque, seules les extrémités distales peuvent être encore mobilisées ; une aréflexie tendineuse à l'exception des réflexes bicipitaux et tricipitaux qui répondent faiblement, aucun signe pyramidal n'est noté. L'étude des sensibilités n'objective qu'une hypos-thésie au diapason à la jambe droite. Les paires crâniennes sont épargnées, mis à part une paralysie des sterno-cléido-mastoïdiens. Le malade n'a pas de signes méningés, il est apyrétique.

Devant l'aggravation des troubles respiratoires, le malade est transféré à l'hôpital Claude Bernard le 7 mars 1957, La cyanose est manifeste, la gêne respiratoire également, il n'existe pas de troubles de la déglutition ni d'encombrement pulmonaire. La tension artérielle est à 14/8, le pouls à 64/mn ; le malade est apyrétique.

Pour palier à la défaillance respiratoire aiguë il est placé en poumon d'acier.

Les examens de laboratoire pratiqués avant l'assistance respiratoire montrent :

- . une saturation oxyhémoglobinée à 91 %
- . le pH est à 7,21 avec
- . un CO₂ total plasmatique à 15,4 mEq/l et
- . une PCO₂ à 36 mm de Hg.

Les troubles respiratoires s'aggravent dans la matinée du 7 mars ; en même temps le tableau neurologique se complète : voix de plus en plus nasonnée, fausse route lors d'une tentative de déglutition ; paralysie totale des membres, parésie faciale gauche, apparition de fourmillements dans les extrémités distales.

Une trachéotomie est pratiquée et le malade est placé sous respirateur artificiel. L'état respiratoire s'améliore alors et un nouvel examen de sang artériel montre :

- . une saturation oxyhémoglobinée à 97 %
- . un pH à 7,30 avec
- . un CO₂ total plasmatique à 15,4 mEq/l
- . le PCO₂ est à 30 mm de Hg.

Puis le complément des examens du matin arrive avec :

- . les protides 92 g/l
- . Kaliémie:7,7 mEq/l
- . urée : 0,85 g/l
- . chlore : 104,4 mEq/l
- . sodium : 130,4 mEq/l
- . hématocrite : 44 %

Un électrocardiogramme montre des signes d'hyperkaliémie.

La thérapeutique mise en oeuvre est la suivante :

- . sérum glucosé à 15 %
- . avec 8g de chlorure de sodium.

Une heure et demie plus tard, le malade constate une amélioration : les réflexes tendineux sont retrouvés, il peut écrire, fléchir et étendre la jambe sur la cuisse.

Le bilan biologique de la soirée ne montre pas de modification quant à la kaliémie mais une correction partielle de la déshydratation, une natrémie encore basse. L'acidose métabolique persiste.

Le traitement est modifié et comporte du soluté hypertonique glucosé à 30 % avec 20g de chlorure de sodium par litre et une injection de 20 ml de sérum bicarbonaté à 70 %, toutes les trois heures.

Le lendemain matin, le bilan clinique note :

- une force musculaire redevenue satisfaisante, avec persistance d'une fatigabilité à l'effort anormale.
- la sensibilité objective est anormale, des paresthésies persistent, elles disparaîtront dans le courant de la journée
- la fonction respiratoire s'est très nettement améliorée et l'on peut arrêter la ventilation artificielle;

Un nouveau bilan biologique constate :

- pH : 7,39
- CO₂ total plasmatique : 15,9 mEq/l
- PCO₂ : 26 mm de Hg
- hématoците : 41 %
- protides : 67 g/l
- urée : 0,45g/l
- kaliémie : 5,9 mEq/l
- natrémie : 139 mEq/l
- chlorémie : 102,8 mEq/l

Dans les urines qui sont acides, le potassium est à 3,20g/l malgré un apport nul, le sodium est à 2,15g/l.

Pour terminer de relater cette observation, il faut préciser que la pigmentation du malade, lors de son entrée à l'hôpital, était normale.

La radiographie du thorax montre un petit nodule calcifié, sous-claviculaire gauche.

Il existe d'autre part une petite masse épидидymaire molle, mais le cordon est souple, la prostate et les vésicules séminales sont normales.

L'examen bactériologique direct des urines et des sécrétions bronchiques est négatif.

Le diagnostic d'insuffisance surrénalienne tuberculeuse fut étayé sur les quatre faits suivants :

- . Antécédents tuberculeux (pulmonaires et osseux).
- . Episode fébrile à température oscillante avec leucocytose et polynucléose discrètes, vitesse de sédimentation très accélérée. (Cet épisode contemporain de la poussée d'insuffisance surrénalienne n'a cédé qu'à l'association Streptomycine-Isoniazide et P.A.S.).
- . Apparition progressive d'une mélanodermie caractéristique.
- . Elimination très faible de corticoïdes dans les urines, spontanément ~~ab~~ après test de THORN à l'ACTH.

Notons enfin que les surrénales n'étaient pas visibles sur les clichés d'urographie intra-veineuse d'ailleurs normaux, et que les différents tests d'exploration rénale ont été normaux.

Le traitement institué a été le suivant :

- . P.A.S., Streptomycine-Isoniazide
- . Cortisone (12 mg/24h)
- . Acétate de désoxycorticostérone (5 mg tous les deux jours)

Aucune récurrence n'a été constatée par la suite.

L'observation rapportée par Richard H. POLLIEN et Robert H. WILLIAMS paraît en 1960 dans "The New England Journal of Médecine".

Il s'agit d'un homme de 52 ans, admis à l'Hôpital pour des paralysies.

On ne note pas d'antécédents pathologiques lointains. Deux mois plus tôt le malade avait constaté une fatigue croissante, il lui était difficile de terminer sa journée de travail, il s'essoufflait vite, une anorexie s'était installée, et ce malade avait perdu 6 à 8 kg.

Il notait également l'existence de crampes dans les jambes et parfois des épisodes de sueurs nocturnes.

Environ une semaine avant son admission l'état de fatigue s'accentue particulièrement au niveau des jambes et il marche difficilement ; un peu plus tard la parésie affecte les bras, apparaissent des paresthésies au niveau des mains, le malade écrit avec peine. Son médecin traitant lui prescrit de la Prostigmine mais cette thérapeutique reste sans effet.

Les quelques jours précédant son admission à l'Hôpital, il est nauséux, il vomit mais aucun autre symptôme digestif n'est noté.

Son admission à l'Hôpital se fait sous le diagnostic de myasthénie gravissime. Le premier examen hospitalier montre un malade apyrétique (36°8) ; l'examen neurologique ne retrouve pas de déficit au niveau des paires crâniennes, la sensibilité est normale à tous les modes, les réflexes ostéo-tendineux sont présents, les membres inférieurs sont capables de mouvements mais une importante diminution de la force musculaire y est notée.

Le reste de l'examen ne montre rien d'anormal.

Au point de vue biologique :

- . l'hématocrite est à 51 %
- . la numération compte 5 960 000 globules rouges
6 850 globules blancs,
avec une formule normale
- . la glycémie à jeun est à 0,87g par litre
- . l'urée sanguine à 0,75g par litre
- . une ponction lombaire revient normale

Un électrocardiogramme montre une déviation axiale droite.

Les radios digestive et pulmonaire sont normales.

Peu de temps après son transit gastro-intestinal, le malade ressent des nausées et vomit, il est traité avec 10 mg de Prochlorpérazine en intra-musculaire.

Quatre heures plus tard il est quadriplégique ; ses réflexes ostéo-tendineux sont absents et sa respiration est limitée ce qui entraîne son passage dans un service de neurologie pour être ventilé artificiellement.

Lors de l'admission dans ce nouveau service, l'examen du malade le montre choqué (extrémités froides, sueurs profuses), la tension artérielle est à 6 de maxima et le pouls radial n'est pas perceptible. La fréquence respiratoire est de 20 par minute mais avec une amplitude très diminuée. On ne note pas de cyanose.

Ce malade est hâlé, surtout au niveau des surfaces exposées à l'air, on ne note pas de pigmentation anormale au niveau des plis de flexion, ni de plaques ardoisées dans la cavité buccale.

Les bruits du coeur sont faiblement perçus, l'auscultation pulmonaire est normale, l'examen de l'abdomen également.

Le malade n'a pas d'atteinte des paires crâniennes ; il est quadriplégique, ses réflexes ostéo-tendineux sont absents, il éprouve des sensations de brûlures et de fourmillements au niveau de la plante des pieds mais il n'y a aucun trouble des sensibilités à l'examen objectif.

Les examens biologiques révèlent :

- une hématocrite à 60 %
- une vitesse de sédimentation à 2mm¹ à la première heure.
- la formule leucocytaire enregistre 2 % d'éosinophiles
- la recherche du porphobilanogène dans les urines est négative
- le ionogramme sanguin montre un sodium à 128 mEq/l et une kaliémie à 10,5mEq/l

Un nouvel électro-cardiogramme est maintenant très perturbé avec un rythme à 100 par minute, des ondes P non identifiables, des complexes idio-ventriculaires, de gros troubles de la conduction ventriculaire.

Le traitement mis en oeuvre comporte une perfusion de Glucosé à 5 % contenant du Levarterenol (Levophed), sous cette médication la tension artérielle remonte à 13/10 pendant une demi-heure. On donne également un mg de Néostigmine intramusculaire sans résultat. Enfin de l'Atropine (0,6 mg en intra-veineux) car une intoxication par des insecticides organo-phosphorés est suspectée. Toutes ces médications sont sans résultat sur l'état du malade ; l'électrocardiogramme se dégrade, le rythme cardiaque devient agonique, la pression artérielle s'effondre et 80 minutes après son admission le malade décède.

A l'autopsie :

Rien d'anormal n'est constaté si ce n'est une atrophie scléreuse des glandes surrénales.

L'examen microscopique montre une caséification importante, la présence de tissus granulomateux avec des zones inflammatoires. La coloration de Ziehl-Nielson révèle la présence de nombreux bacilles acido-alcolo-résistants .

L'observation de Jérôme B. POSNER et David R. JACOBS paraît en 1964 dans "Métabolism".

Il s'agit d'un jeune homme de 18 ans, vu pour la première fois en 1961 dans une clinique neurologique de l'armée pour des accès de paralysies des membres supérieurs et inférieurs. La parésie transitoire des extrémités est apparue pour la première fois à l'âge de 8 ans, mais son peu d'intensité n'avait pas entraîné de consultation médicale.

En juillet 1960, après un effort physique intense, survient parésie importante des quatre extrémités entraînant une impotence fonctionnelle relative.

En décembre 1960, alors qu'il suivait une période d'entraînement à l'armée, les accès de parésie deviennent de plus en plus fréquents et presque journaliers. A chaque fois les phénomènes se succèdent de la même façon : l'accès débute quelques minutes après l'accomplissement d'un exercice important, alors que le malade se repose, des paresthésies sont notées dans les mollets puis s'étendent aux cuisses, aux épaules et aux bras, n'atteignant jamais les pieds ni les mains. Ces sensations sont décrites sous la forme de fourmillements et de reptations sous-cutanées. Cependant, l'examen de la sensibilité à tous les modes reste normal. Après quelques minutes, les fourmillements diminuent d'intensité en même temps que la faiblesse musculaire s'installe. Le maximum des paralysies est atteint au bout dix à quinze minutes, alors que dans le même temps toutes les paresthésies disparaissent. La durée des paralysies est de vingt minutes à deux heures, leur intensité est imminamment variable, de la simple gêne à la marche à l'impossibilité complète de se mouvoir.

On ne note jamais de trouble de la phonation, de la déglutition, de la respiration, pas de paralysie faciale. Progressivement la récupération s'effectue de façon complète et graduelle ; une fois l'accès terminé la force musculaire est intacte.

Le malade note que de petits exercices dès le début des paralysies peuvent parfois, non toujours, enrayer un accès. Par ailleurs aucun autre facteur que l'effort violent n'est responsable de l'accès paralytique.

Nous avons vu que l'on retrouve chez ce malade des accès de faiblesse musculaire depuis l'âge de 8 ans, cependant c'est à l'armée que ceux-ci deviennent plus fréquents et plus intenses, peut-être faut-il mettre ce fait sur le compte d'un régime contenant une grande quantité de viande, de pommes de terre et de fruits, en tout cas en quantité plus importante que lors des repas familiaux.

Entre deux épisodes paralytiques l'examen est normal, la tension artérielle est à 13/8, il n'y a pas d'hypotension orthostatique, la mesure de la force musculaire est normale, l'examen neurologique également.

Lors de l'hospitalisation puis la période d'observation étalées sur 18 mois, on a noté, en dehors des poussées :

- . une natrémie variant de 135 à 141 mEq/l avec chute rapide à 129 mEq/l sous régime hyposodé
- . une chlorémie variant de 112 mEq/l à 115 mEq/l
- . une kaliémie oscillant de 7,7 à 9 mEq/l.

Au cours d'un accès paralytique la kaliémie est à 9,7 mEq/l, une heure après la disparition des signes neurologiques elle est à 9,3 mEq/l, dix huit heures après à 8 mEq/l. Cette hyperkaliémie s'associe à une acidose métabolique.

L'élévation de la kaliémie est également observée après un exercice musculaire, le jeûne, une restriction sodée alimentaire.

L'électrocardiogramme à l'état normal révèle une arythmie avec altérations discrètes du segment ST en V2. Au cours d'une phase paralytique le tracé électrocardiographique est typique d'hyperkaliémie.

Les nombreux dosages hormonaux pratiqués mettent en évidence une atteinte isolée de la fonction minéralocorticoïde.

Les taux des I7 Ceto et I7 OH urinaires sont normaux

- . I7 OH 5,7 mg/24 h
- . I7 CO IO mg/24 h

Le taux des I7 OH plasmatiques (par la méthode PORTER et SILBER modifiée par PETERSON) est à 13 mg/100 ml avec élévation sous 40 unités d'ACTH : 2 heures après l'injection les I7 OH sont à 30 mg/100 ml.

Il n'existe pas d'opsiurie

Le test à la métopyrone montre une fonction hypophysaire normale avec élévation des I7 OH urinaires.

Les dosages urinaires d'aldostérone (par la méthode de dilution isotopique) révèlent des taux effondrés à 0,6 mg/24 h en régime normalement salé et à 0,9 mg/24 h lors d'un apport sodé réduit à 13 mEq/jour. L'aldostéronurie s'élève à 1,6mg/24h au 4ème jour d'une administration de 40 unités d'A.C.T.H. intra-musculaire toutes les douze heures. Par méthode chromatographique on ne décèle pas d'aldostérone dans les urines. Les auteurs soulignent cependant un fait curieux : par deux fois l'aldostéronurie des 24 heures fut correcte à 8,8 et 12 mg/24h, ce fait reste inexpliqué.

Enfin la sécretion d'aldostérone est à 30 mg/24h (normale = 50 à 200 mg/24 h).

Toutes les autres explorations sont normales en particulier l'exploration rénale biologique, radiologique et histologique. La glycémie est à 0,88g à jeûn, avec épreuve d'hyperglycémie provoquée correcte. La radio pulmonaire ne montre rien de pathologique.

Il s'agit donc ici de paralysies révélatrices d'une forme dissociée d'insuffisance corticosurrénalienne dont l'étiologie reste imprécise.

L'observation de VAN DELLEN (R. G.) et PURNELL (D.C.) est publiée en 1969.

La malade est une femme de 57 ans, de race blanche, qui est admise pour une quadriplégie flasque.

Huit jours avant son hospitalisation, alors que jusque là tout était normal, la malade note une faiblesse des bras et des jambes. Cette période d'impotence fonctionnelle partielle et relative ne dure que trente minutes après quoi la marche devient plus facile mis à part l'impossibilité de monter normalement un escalier sans aide.

Ces mêmes phénomènes surviennent chaque matin les jours suivants : trois jours avant son admission à la MAYO-CLINIQUE, la malade entre dans un autre hôpital à l'occasion d'une telle attaque de paralysie. Une amélioration spontanée survient. Un épisode du même type se déroule le lendemain avec, à nouveau, régression sans traitement.

Le jour de son admission dans l'établissement où exerce les auteurs, la malade était impotente avec paralysies des bras et des jambes, qui cette fois ci ne régressent pas spontanément.

Dans les antécédents de cette malade on note un diabète connu depuis douze ans et bien contrôlé par vingt unités d'insuline retard prises chaque matin. L'accident hypoglycémique est éliminé, car la malade est bien équilibrée, le repas n'améliore pas son état, elle n'a pas de sueurs, ni de tremblements. Par ailleurs cette malade présente une dépigmentation irrégulière de la peau, (vitiligo), dont le début remonte à 25 ans. On ne retrouve pas de notion de perte de poids, d'asthénie de longue date, mais la malade a été gênée par des épisodes de hôtequet dans les années précédentes. Aucune histoire tuberculeuse n'est retrouvée.

L'examen clinique découvre :

- . une quadriplégie flasque : les réflexes ostéo-tendineux sont absents.
- . la malade ne peut soulever la tête du plan de l'oreiller ;
- . il existe une légère dysarthrie et une difficulté à la déglutition ;
- . la respiration est difficile et ne s'effectue que par les mouvements du diaphragme ;
- . la patiente se plaint de sensations de brûlure au niveau des mains et des pieds avec engourdissement.
- . La perception osseuse des vibrations est très diminuée au niveau des chevilles, mais le reste de l'exploration des sensibilités est normale.
- . des plages de vitiligo sont présentes sur la face, les membres et le tronc ; entre ces plages la peau est hâlée, particulièrement au niveau des coudes et des genoux. Il n'y a pas de plaque ardoisée sur les muqueuses ni de tâches sépia. Les plis de flexion sont de coloration normale.
- . la tension artérielle est à 7,5/5, le pouls est faible et filé à 84/mn
- . la température est à 36°4
- . le fond d'oeil montre une cataracte mais pas de signe de rétinopathie diabétique

La biologie met en évidence :

- . glycémie : 3,30g/l
- . urée : 1,11g/l
- . natrémie : 128 mEq/l
- . kaliémie : 10 mEq/l
- . chlorémie : 99 mEq/l
- . CO2 total plasmatique : 16 mEq/l
- . calcémie : 100 mg/l
- . un cortisol plasmatique à l'entrée est retrouvé à 12 gammas/100 ml.

L'électrocardiogramme à l'entrée montre l'absence d'ondes P, un QRS dont la durée est de 20/100e de seconde, des ondes T pointues et des anomalies de la repolarisation.

La thérapeutique mise en oeuvre est la suivante :

- . hémisuccinate d'hydrocortisone à la dose de 100 mg intra-veineux, avec en plus 100 mg dans les deux premiers litres perfusés.
- . les perfusions sont ainsi composées : 1 litre de soluté salé isotonique contenant 25 unités d'insuline ordinaire, 40 mEq de bicarbonate de sodium et 100g de glucose.
- . 20 mg de Prédnisolone toutes les huit heures sont également administrés en intra-musculaire.

(Ce traitement a été poursuivi jusqu'à ce que la malade puisse absorber les médicaments).

A peine deux heures après le début de ce traitement, on note une amélioration de la parole et de la force musculaire.

Après trois heures la force musculaire est estimée à 50 % de la normale et cinq heures après le début du traitement la force musculaire est normale.

Les examens biologiques sont alors les suivants :

- . glycémie à 1,65 g/l
- . sodium à 130 mEq/l
- . potassium à 6,2mEq/l
- . CO2 total plasmatique à 14,5 mEq/l
- . le pH est à 7,2 avec une
- . PO2 à 41 mm de Hg.

Un électrocardiogramme pratiqué 4 heures 1/2 après le début du traitement est normal.

Au point de vue clinique on note la récupération des réflexes ostéo-tendineux à l'exception des réflexes achilléens.

Les explorations endocrinienne montrèrent le caractère primitif de l'atteinte des surrénales. Le cortisol plasmatique à 12 gammas obtenu à l'entrée représente l'effet du stress selon les auteurs.

L'exploration thyroïdienne se montra normale.

La malade a été équilibrée par Dexaméthasone (0,75 mg/j par doses fractionnées) et par de la fluorocortisone (0,1 mg/j).

Il n'y a pas eu de nouvel épisode paralytique ; le diabète fut contrôlé avec 24 unités d'insuline retard et 8 unités d'insuline semi-retard, le matin.

Pour ce qui est du traitement de l'insuffisance cortico-surrénalienne les doses maintenues furent : Prednisone 2,5 mg deux fois par jour, et Fluorocortisone 0,1 mg par jour.

Dans cette même observation, les auteurs rapportent, sous forme d'un tableau, 12 cas de paralysies avec hyperkaliémie dues à une insuffisance cortico-surrénalienne.

Parmi ces douze références, six seulement entrent strictement dans notre sujet ; ce sont celles qui ont été révélatrices de l'insuffisance surrénalienne.

On retrouve nos six premières observations. Ces auteurs ne font pas mention de l'observation italienne de PETS (E.) et coll.

Observation rapportée par DUC (M. L.), DUC (G.)
MAUJARY (G.) en mai 1970.

Il s'agit d'un malade de 36 ans qui est hospitalisé pour des phénomènes paralytiques intermittents atteignant surtout les membres inférieurs.

Dans les antécédents du malade on retrouve l'existence d'une carie sèche de l'épaule survenue à l'âge de 20 ans.

Depuis une quinzaine de jours le malade se plaint de phénomènes paralytiques des membres inférieurs dont le déroulement s'effectue de la façon suivante :

- . difficultés à la marche
- . douleurs vagues des masses musculaires aux membres inférieurs
- . paresthésies au niveau des pieds
- . enfin impotence fonctionnelle complète.

Les paralysies s'installent en quelques minutes et disparaissent en vingt minutes. Rarement il y a extension aux membres supérieurs et, si elle a lieu, elle est très limitée. Ces accidents se reproduisent environ tous les deux jours, sans horaire précis. Au cours de son hospitalisation, on n'assiste à aucune autre crise.

Depuis trois mois une asthénie et un amaigrissement de 3 kg sont remarqués.

La pigmentation est normale ; mais des plaques ardoisées sont retrouvées au niveau de la muqueuse buccale.

La tension artérielle est à 11/5.

Les examens biologiques sont les suivants :

- . kaliémie : 8,2 mEq/l
- . natrémie : 137 mEq/l
- . chlorémie: 106 mEq/l
- . glycémie : 0,75 g/l

la diurèse est normale avec

- . Na 3,91 g/24 h
- . K 2,26 g/24 h

L'étude des stéroïdes urinaires montre un taux des 17 OH sub-normal et des 17 Ceto presque exclusivement d'origine gonadique. L'élimination des 17 OH et 17 Ceto n'est pas modifiée par la stimulation au Synacthène.

La cortisolémie est normale à 10 gammas ; non influencée par l'injection de Synacthène.

L'aldostéronurie est presque nulle (traces indosables).

Il s'agit donc d'une insuffisance surrénalienne dissociée avec atteinte préférentielle de la zone glomérulée ; à laquelle s'ajoute un épuisement de la sécrétion de glucocorticoïde stimulée en permanence du fait de la défrénation hypothalamo-hypophysaire.

METABOLISME DU POTASSIUM CHEZ L'INDIVIDU NORMAL

I. - APPORTS

L'alimentation couvre très largement les besoins de l'organisme en potassium et une carence d'apport ne peut s'observer qu'en cas d'alimentation artificielle insuffisamment complétée en sel de potassium ou à l'occasion d'une famine globale.

Parmi les aliments riches en potassium, on peut citer :

- . les fruits, surtout secs (400 à 800 mg de K⁺ pour 100g)
- . les légumes frais ou en conserve (300 à 500 mg de K pour 100g)
- . Les légumes secs (50 à 100 mg de K pour 100g)
- . Les céréales
le pain apporte (100 à 400 mg de K pour 100g)
- . les viandes (300 à 500 mg de K pour 100g)

On s'aperçoit qu'une alimentation fructo-végétarienne est plus riche en potassium qu'un régime carné. On admet enfin que l'apport ne doit pas être inférieur à 12 mEq par 24 heures (1g d'ion K⁺ = 25 mEq).

L'absorption est nulle au niveau de l'estomac, presque nulle dans le colon, elle s'effectue, pour sa presque totalité, dans le grêle et en particulier au niveau du duodénum et du jéjunum. En tout 90 à 95 % de la dose ingérée est absorbée.

Il est très difficile d'établir le bilan des entrées du potassium ; en effet l'apport estimé selon des tables de composition des aliments est très grossier car la teneur en potassium de ces aliments varie de façon considérable en fonction de la provenance, de la saison et du mode de cuisson.

II. - LA REPARTITION

Elle est très inégale.

1) le potassium est l'ion intra-cellulaire

le plus important, c'est lui qui a le plus d'influence sur l'osmolarité des liquides intra-cellulaires.

Dans les cellules sa concentration est comprise entre 100 et 160 mEq par litre d'eau cellulaire. Il y représente 98 % du potassium total de l'organisme, lequel est estimé en moyenne à 42 mEq par kg (Pitts), un homme de 70 kg possède donc 2 980 mEq de potassium environ, dont seulement 2 % soit 160 mEq sont répartis dans les liquides extra-cellulaires.

11) la kaliémie

normale varie de 3,7 à 5,3 mEq par litre de plasma.

Cette dispersion tient aux difficultés du dosage ; une des principales erreurs étant la diffusion dans le plasma du potassium contenu dans les globules rouges (centrifugation, hémolyse, manipulations diverses). Les plaquettes sont également de grandes pourvoyeuses de potassium.

Par ailleurs, le prélèvement doit être fait sur un sujet à jeûn, au repos, et dans une veine superficielle ne drainant pas de sang en provenance des muscles. En effet l'ingestion de glucides diminue le taux de la kaliémie alors que l'effort musculaire l'augmente.

Les liquides digestifs ont des compositions variables en potassium, mais la concentration y est toujours plus élevée que dans le plasma. Les deux extrêmes sont représentés par la bile (3 à 10 mEq/l) et par les selles normales (100 à 200 mEq/l). Le liquide de sigmoïdostomie contenant 130 mEq/l de potassium.

III - LA REGULATION

Deux grands chapitres sont envisagés :

- . les échanges entre les milieux cellulaire et extra-cellulaire
- . l'élimination rénale

1) les échanges entre secteur cellulaire et secteur extra-cellulaire.

a) l'entrée du potassium dans les cellules :

elle s'effectue dans de nombreuses circonstances :

. Après un apport massif en potassium (ce qui a fait l'objet d'un test de tolérance de Zwemer et Truskowski, aujourd'hui abandonné), la kaliémie ne se modifie pas sur le sujet normal avant même que le rein n'ait joué son rôle excréteur.

L'ensemble des cellules du corps humain peut stocker un surplus de potassium de 3 mEq par kilo (soit 210 mEq pour un adulte de 70 kg).

. l'anabolisme glucidique

prélève des ions K^+ dans le secteur extra-cellulaire.

L'ingestion ou l'injection de glucose s'accompagne d'une baisse de la kaliémie. L'insuline en favorisant l'utilisation de ce même glucose accentue le phénomène.

Cette propriété est utilisée en thérapeutique pour lutter de façon immédiate contre une hyperkaliémie menaçante.

. l'anabolisme protidique

fait de même et l'étude des bilans potassiques en période anabolique de croissance met en évidence l'augmentation de la kaliémie.

. dans l'alcalose

les cellules libèrent des ions H^+ qui sont remplacés par des ions K^+ qui entrent dans les cellules.

- . enfin les hormones corticosurrénales, et essentiellement l'aldostérone,

modifient le taux de transport et la distribution du Na^+ K^+ et H^+ à travers les membranes cellulaires.

Sous l'influence de l'aldostérone, le potassium passe du milieu extra-cellulaire vers le milieu intra-cellulaire alors que parallèlement sortent du sodium et de l'eau.

- b) la sortie du potassium cellulaire :
elle s'effectue :

- . lors de la carence alimentaire ou bien sous l'effet d'une hémodilution par soluté iso-tonique dépourvu de potassium.

- . lors de la glycogénolyse
de même qu'au cours de tout processus de catabolisme cellulaire

- . lors de la contraction musculaire,
une partie du potassium libéré pénétrant dans le foie avec l'acide lactique et participant à la régénération du glycogène. Au repos le potassium réintègre le muscle avec le glucose.

- . lors du catabolisme protéique
à la faveur du jeûne prolongé ou d'un traumatisme musculaire étendu. La destruction tissulaire libère environ 1 mEq de K^+ pour 2 à 3g de protéines catabolisées.

- . tout état de souffrance cellulaire
libère des ions K^+

- . en cas d'acidose métabolique
ou gazeuse, un processus de tamponnage s'engage, un des principaux rouages est l'entrée dans les cellules des ions H^+ en excès ; les cations intra-cellulaires sont alors déplacés et en particulier le potassium. Il en résulte une hypokaliémie avec hyperkaliémie.

- . un excès de glucocorticoïde
du type cortisol, produit une déplétion potassique en dehors même de toute action rénale. Les minéralocorticoïdes et l'aldostérone plus particulièrement ont un rôle cellulaire et rénal. Pour certains, tous les corticostéroïdes posséderaient la propriété commune de s'opposer à l'entrée du potassium dans les cellules.

11) L'élimination rénale du potassium

Elle se fait en trois temps successifs :

- . filtration glomérulaire
- . réabsorption tubulaire proximale grâce à l'Anhydrase carbonique et par échange avec des ions H^+
- . enfin, excrétion tubulaire distale s'effectuant en partie par échange avec les ions Na^+ et en compétition avec les ions H^+ .

. Les facteurs abaissant la kaliurie sont les suivants :

- . un apport insuffisant ;

cependant l'excrétion rénale du potassium semble obligatoire. Ce qui permettrait à une carence pré-existante de s'aggraver. Cette notion supporte les nuances, car l'excrétion est capable de s'adapter en fonction de la carence et de l'état du rein.

Dans les déplétions potassiques pures (alimentaires ou digestives) il existe une conservation rénale du potassium, la kaliurie s'abaissant au-dessous de 10 mEq par 24 heures. Cette réduction de l'élimination urinaire ne se fait que lentement et pour des carences sévères et prolongées.

La normalisation de la kaliémie, plus que celle du stock potassique total détermine la remontée du taux urinaire du potassium.

Lorsque l'hypokaliémie est associée à de grosses perturbations métaboliques (alcalose le plus souvent) une importante kaliurèse persiste.

Une déplétion potassique associée à une kaliurèse de 10 mEq par 24 heures indique plutôt une carence sévère et prolongée d'origine alimentaire ou digestive. Alors que cette même déplétion avec une kaliurie supérieure à 20 mEq par 24 heures est plutôt en faveur d'une fuite rénale, en tous les cas associée.

- . en cas d'acidose

les cellules tubulaires rénales secrètent des ions H^+ en échange d'ions Na^+ . L'excrétion de l'ion K^+ est diminuée.

. en cas d'insuffisance surrénale

la capacité d'excrétion de l'ion K^+ s'effondre de la réabsorption tubulaire de $NaCl$, tombe à environ 1 à 2 % de sa valeur normale. Les conséquences sont une hyperkaliémie avec hyponatrémie et hypochlorémie plasmatique, déshydratation avec chute de la masse sanguine et acidose.

. la kaliurie peut s'élever :

. après un apport excessif

Si la surcharge est brutale, l'excrétion s'élève jusqu'à atteindre 40 à 50 % du potassium filtré deux heures après la surcharge, pour revenir à la normale au bout de quatre ou cinq heures, cependant ce phénomène n'empêche pas l'apparition d'une hyperkaliémie. C'est avec retard que le rein élimine l'excès de potassium, une partie étant d'ailleurs accaparée par les cellules.

Lors d'une augmentation progressive et continue des apports, l'organisme est moins exposé à l'hyperkaliémie que dans le cas précédent. En effet les possibilités d'excrétion rénale s'élèvent considérablement ici, et des doses mortelles si elles n'avaient pas été procédées par cette charge progressive, sont alors tolérées.

. en cas d'alcalose

L'excrétion du potassium s'accroît. Toute alcalose en élevant la kaliurie aggrave l'hypokaliémie.

. sous l'effet des hormones corticosurrénales

L'Aldostérone stimule les mécanismes d'échange entre les ions Na^+ et les ions K^+ d'une part et entre les ions Na^+ et les ions H^+ d'autre part, et favorise l'excrétion des ions K^+ et parallèlement à la réabsorption de $ClNa$.

Pour terminer ce paragraphe de la régulation, il faut revenir et insister sur le rôle de la cortico-surrénale et sur l'hypothèse d'une auto-régulation rénale.

1) la cortico-surrénale

elle intervient sur des échanges transcellulaires et sur l'élimination tubulaire du potassium.

L'Aldostérone semble jouer le rôle le plus important car elle possède à elle seule les deux effets (effet cellulaire, effet tubulaire).

Il faut essayer de répertorier les stimuli qui mettent en jeu, ou freinent, la sécrétion cortico-surrénalienne et plus particulièrement la sécrétion minéralocorticoïde :

. les perturbations hydro-électriques :

le sodium et l'eau : il existe d'importantes fluctuations du taux de sécrétion de l'aldostérone en fonction de l'apport en sodium et de la volémie.

Pour interpréter le résultat d'un dosage d'aldostérone, il faut posséder une notion exacte des apports sodés et si possible, un dosage le même jour de la natriurèse.

Après privation en Na^+ , le taux de sécrétion de l'aldostérone peut s'élever à 1 000 gammas par 24 heures ; alors qu'après administration de sodium, il peut s'abaisser aux environs de 50 gammas par 24 heures.

le potassium : d'après MULLER et R. MACK, les déplétions extra-rénales, la restriction des apports sont suivies d'une diminution de l'aldostéronurie. En opposition, toute surcharge entraîne une augmentation considérable de ce même taux. Ces hypothèses ont été confirmées par les travaux de LARAGH et STOERK.

. le système Rénine-Angiotensine :

Il existe un facteur rénal contrôlant la sécrétion de l'aldostérone, et ce facteur a pu être identifié à la Rénine.

L'infusion in vivo de Rénine ou d'Angiotensine à des chiens provoque une augmentation de la sécrétion d'Aldostérone. L'effet de l'Angiotensine libérée sous contrôle de la Rénine, est direct semble-t-il ; puisque lors de l'incubation d'une surrénale en présence d'angiotensine on enregistre la libération d'aldostérone (GENEST).

11) l'auto-régulation rénale

cependant les surrénales n'ont pas le monopole de la régulation, car la kaliurèse peut se modifier dans des proportions importantes chez des sujets surrénalectomisés et soumis à un traitement substitutif constant.

Par ailleurs, ORLOFF et DAVIDSON, sur des reins de poulet, ont pu modifier l'excrétion du potassium sans qu'intervienne le moindre changement dans la composition du filtrat glomérulaire. Les deux facteurs locaux qui interviendraient alors, seraient la teneur en K^+ et l'équilibre acido-basique du plasma baignant le pôle interstitiel des cellules tubulaires.

Nous sommes parvenus au terme de ce rappel physiologique du métabolisme du potassium ; malgré les inconnues et les incertitudes qui subsistent, nous pouvons dégager le rôle très important de la sécrétion minéralo-corticoïde. Cette sécrétion se trouve en défaut dans nos observations et dans l'une d'elle cette carence est la seule responsable des troubles métaboliques constatés. (Insuffisance surrénale dissociée rapportée dans l'observations de POSNER et JACOBS).

LE SYNDROME D'HYPERKALIEMIE

On peut dire qu'il y a hyperkaliémie dès que le taux du potassium plasmatique dépasse 5,5 mEq par litre, si l'on s'est assuré qu'aucune cause d'erreur n'est intervenue dans le prélèvement ou le dosage.

Un danger vital est créé par une kaliémie supérieure à 7 mEq par litre. Et beaucoup d'auteurs s'accordent à reconnaître l'extrême limite compatible avec la vie aux alentours de 9 mEq par litre.

On doit mentionner l'association très fréquente d'une acidose qui joue un rôle primordial dans l'apparition d'une hyperkaliémie et qui, de plus, aggrave les complications cardiaques possibles.

L'hyperkaliémie signifie l'augmentation du potassium plasmatique lequel est en équilibre avec le potassium extra-cellulaire. Elle ne correspond pas à une rétention potassique. La kaliémie est le résultat du rapport existant entre la capacité de fixation des cellules pour le K^+ et le capital potassique. Une capacité cellulaire de fixation diminuée entraîne une hausse de la kaliémie à capital potassique constant.

I. - SYMPTOMATOLOGIE

1) les manifestations neuro-musculaires

ce sont en général des signes tardifs, qui apparaissent pour des kaliémies de l'ordre de 7 mEq par litre.

J. TRAEGER et ZECH signalent la présence de troubles psychiques et sensoriels, de l'apathie, une obnubilation. En opposition MOLLARET, GOULON, TOURNILHAC insistent sur l'absence complète de troubles psychiques lors des épisodes de paralysie avec hyperkaliémie. Parmi les observations que nous avons lues, l'état de conscience des malades était parfait, ces malades étaient lucides et ne présentaient pas de troubles psychiques.

Les paresthésies sont fréquentes, à type de fourmillements, de décharges électriques, d'impatience musculaire.

Des troubles vaso-moteurs sont souvent associés : la peau est pâle, froide et moite. En expérimentation, il a été montré (SUDAK et FULTON) l'existence d'une constriction artériolaire et capillaire puis si l'augmentation de la kaliémie se poursuit apparaît une constriction des veines et des veinules.

Le stade extrême des manifestations neuro-musculaire est caractérisé par l'apparition d'une paralysie de la musculature striée. Il nous semble ici nécessaire de tracer un tableau d'ensemble de ce type de paralysie, à partir des quelques observations que nous avons rapportées.

Bien que presque toujours précédées par des troubles sensitifs subjectifs, et dans tous les cas par une asthénie importante datant souvent de plusieurs mois (dans le cas particulier de l'insuffisance surrénale), ces paralysies sont en général d'apparition relativement brutale. Dans notre observation, elles se sont installées et complétées en quelques heures ; dans les autres observations rapportées soit l'installation a été identique à la nôtre, soit elle s'est étalée sur plusieurs jours, voire plusieurs semaines mais dans ces derniers cas on retrouvait l'existence d'épisodes aigus, brutaux, rapidement régressifs.

Elles sont toujours flasques avec hypotonie musculaire, les réflexes ostéo-tendineux sont abolis dans les territoires paralysés ; par ailleurs la contraction idio-musculaire semble respectée, il en a été ainsi dans notre observation.

Elles débutent plus fréquemment par les extrémités distales des membres, et en premier lieu au niveau des membres inférieurs. Elles s'étendent rapidement vers la racine et le tableau complet est celui d'une quadriplégie à prédominance distale. Ce tableau est retrouvé dans un peu plus de la moitié des cas cités, cependant certaines formes incomplètes n'ont intéressé que les membres inférieurs et l'extrémité distale des membres supérieurs. Dans notre observation, la progression de la paralysie est un peu différente. En effet, au niveau des membres inférieurs, ce sont les racines qui furent les premières atteintes, puis le malade paraplégique a vu progressivement ses membres supérieurs se paralyser en débutant par l'extrémité distale ; l'interrogatoire retrouva une malade au niveau des mains dans les semaines précédant l'accès aigu.

Il faut noter également la fréquence de l'atteinte de certaines paires crâniennes en particulier les Ve, VIIe, IXe et XIe paires ; l'atteinte des muscles respiratoires semble assez fréquente, elle a même été au premier plan des préoccupations chez le malade de P. MOLLARET et coll., dans notre observation le malade nous avait été adressé pour cette raison.

Le chapitre des troubles sensitifs est important à considérer, car il représente dans bien des cas un des points essentiels du diagnostic différentiel avec les paralysies hypokaliémiques. Dans toutes les observations citées, les troubles sensitifs subjectifs sont présents à type de paresthésies intéressant les extrémités et de façon significative le visage dans la région péri-buccale ; les sensations sont diverses, mais l'on retrouve assez souvent les fourmillements, les brûlures plantaires, les sensations de reptation sous-cutanée. La sensibilité objective est moins perturbée : les troubles de la sensibilité superficielle sont très rares, par contre ceux de la sensibilité profonde sont fréquents : diminution du sens vibratoire au diapason, erreurs dans l'appréciation de la position des segments de membres.

Tous ces troubles sensitifs, répétons-le, sont exceptionnels dans la paralysie hypokaliémique.

La rétrocession des signes neurologiques, lorsqu'elle a pu être observée, c'est-à-dire dans la majorité des cas puisque deux cas seulement parmi ceux que nous rapportons ont été mortels, se fait relativement rapidement en quelques heures, empruntant le chemin inverse à celui de l'installation. Dans la plupart des cas les auteurs ne signalent pas de baisse de la kaliémie concomittante ; dans notre observation, la régression a été très rapide, une heure après l'atteinte maximale, et nous avons pu mettre en évidence une baisse de la kaliémie d'un mEq par litre, ce qui nous paraît significatif.

Le diagnostic de ces manifestations est le plus souvent aisé ; il faut, en pratique, éliminer trois affections : les porphyries, la myasthénie sensible à la prostigmine et les paralysies hypokaliémiques. Ces dernières doivent être éliminées de façon impérative étant donné la thérapeutique diamétralement opposée à mettre en oeuvre.

11) les manifestations cardio-vasculaires

la souffrance myocardique et la possibilité d'un arrêt cardiaque en diastole font la gravité du syndrome.

. les altérations de l'onde T et du segment ST

les premiers signes, les plus constants et les plus classiques concernent l'altération de l'onde de repolarisation.

L'onde T devient à la fois plus ample, plus étroite et plus pointue; ces modifications étant parallèles à l'importance de l'hyperkaliémie. Signalons cependant l'existence de discordance, il est en effet courant d'observer des kaliémies élevées associées à un tracé électrique normal, par contre de faux tracés d'hyperkaliémie peuvent être enregistrés.

La durée de QT n'est en général pas modifiée.

Le segment ST peut être légèrement déprimé et tend à se réduire si la kaliémie augmente.

A un stade de plus l'espace iso-électrique ST peut disparaître, la fin de l'onde S étant relié par une droite au sommet de l'onde T.

. d'autres altérations moins importantes

ont été signalées tel que l'élargissement de l'onde P qui devient moins ample, la réduction d'amplitude de l'onde R contrastant avec une profondeur accrue de l'onde S.

. les troubles de la conduction

ils apparaissent en général au-delà de 8 mEq par litre.

- Conduction intra-auriculaire et auriculo-ventriculaire : l'onde P diminue d'amplitude et peut disparaître totalement. Habituellement, le rythme devient lent, idio-ventriculaire ; l'éventualité d'un bloc auriculo-ventriculaire est rare, cependant expérimentalement FISH, MERTZ et PRICK ont réalisé chez le chien un bloc auriculo-ventriculaire par hyperkaliémie après facilitation par digitalisation préalable.

- Des troubles de conduction intra-ventriculaire : complexes rapides, élargis et empâtés, avec parfois bloc de branche surtout droit.

- Troubles du rythme :

au-delà de 10 mEq, le rythme ventriculaire devient lent et irrégulier et le coeur s'arrête en diastole, la fibrillation est plus rare.

Sur le plan clinique, les manifestations cardio-vasculaires sont tardives et dramatiques : brady-cardie avec assourdissements des bruits du coeur et hypo-tension progressive. La mort subite par arrêt cardiaque, parfois sans signe d'alarme, est souvent la première manifestation clinique d'une hyperkaliémie méconnue et négligée.

C'est en partie pour cette raison que les paralysies avec hyperkaliémie se montrent rares, le malade n'ayant pas le loisir de parvenir à ce stade.

II - ETIOLOGIE DES HYPERKALIEMIES

Dans un premier temps, nous envisagerons les étiologies qui ont été rapportées comme pouvant être associées à des paralysies.

Dans un deuxième temps, nous passerons rapidement en revue les autres causes d'hyperkaliémie pour lesquelles la paralysie n'a pas été décrite.

1) les hyperkaliémies par rétention :

. par insuffisance cortico-surrénalienne

chez un addisonien non traité, il existe une rétention potassique globale, avec hypochlorémie, hyponatrémie et déshydratation extra-cellulaire. Le facteur responsable est le déficit en hormone minéralocorticoïde.

Nous l'avons vu les cas de paralysies hyperkaliémiques révélatrices du déficit hormonal sont rares. Cela tient sans doute, comme nous l'avons dit plus haut, à la mauvaise tolérance cardiaque en face de l'hyperkaliémie ; les malades n'arrivent pas au stade des paralysies. Par ailleurs, les vomissements, la diarrhée, limitent lorsqu'ils sont présents l'importance de l'hyperkaliémie.

Cependant, il n'en reste pas moins vrais que l'addisonien est très sensible à une charge potassique. LAPORTE, GOULON, MERCIER et LEBORGNE en 1958, DAUGHADAY et RENDLEMAN en 1967 décrivent des observations de maladie d'Addison connues et ayant reçu du potassium ce qui a provoqué l'apparition des paralysies.

Chez l'addisonien, la kaliémie peut augmenter sous l'effet d'un régime hyposodé qui aggrave les symptômes cliniques. Par ailleurs, le test de surcharge potassique proposé autrefois comme moyen diagnostique d'une insuffisance surrénale est aujourd'hui abandonné car trop dangereux.

Toujours dans le cadre de l'insuffisance cortico-surrénalienne, l'hyperkaliémie fait classiquement défaut dans le panhypopituitarisme et dans l'insuffisance surrénale accompagnant l'insuffisance thyroïdienne sévère et prolongée. Par contre, on la retrouve dans certaines formes d'insuffisance surrénale dissociée et en particulier dans l'hyperplasie congénitale des surrénales par défaut de la 2I - hydroxylation. Il y a fuite sodée, hyperkaliémie dans 1/4 à 1/3 des cas. Les incidents graves avec mort subite par hyperkaliémie y sont connus (DEBRE et FIBIGER) surtout chez le garçon où le diagnostic est plus difficile à poser.

. d'origine rénale

la rétention potassique est ici également bien connue et fréquente ; il faut d'ailleurs signaler que les premières observations de paralysies avec hyperkaliémie datent de 1943 et apparaissent au cours de l'insuffisance rénale (FINCH et MARCHAND).

Cependant de telles hyperkaliémies ne peuvent se constituer et devenir importantes que si la diurèse est très faible, inférieure à 500 ml par 24 heures.

Dans ce même cadre, il faut signaler le rôle aggravant joué par l'acidose et par l'exagération du catabolisme protidique fréquents dans l'insuffisance rénale aigüe tous deux facteurs de libération du potassium intra-cellulaire dans les espaces extra-cellulaires.

- dans les glomérulo-néphrites chroniques ou sub-aigues

le pronostic est grave. C'est dans cette rubrique que nous retrouvons les observations mortelles de FINCH et MARCHAND, lesquels croyant avoir à faire à des paralysies hypokaliémiques avaient administrés du chlorure de potassium à leurs malades avant dosage de la kaliémie. Ces malades sont morts de troubles cardio-vasculaires et les potassium plasmatiques ont été retrouvés supérieurs à 9 mEq par litre.

- la tuberculose rénale

lorsqu'elle est responsable de l'hyperkaliémie, c'est le plus souvent à sa phase terminale (BULL, CARTER et LOWE en 1953 chez un homme de 26 ans, atteint de tuberculose miliaire).

Il faut citer l'observation de MOLLARET, GOULON, TOURNILHAC en 1956 relatant l'histoire terminale d'un prêtre de 28 ans dont les paralysies avec hyperkaliémie ont été révélatrices de la tuberculose. Ce malade, décédé peu de temps après son entrée, présentait à l'autopsie une tuberculose rénale bilatérale et une dissémination miliaire dans les poumons, le foie, la rate ; les surrénales n'étaient le siège que de lésions très minimes.

- les néphrites interstitielles :

Mc NAUGHTON et BURCHELL (1951) ; MERILL et coll. (1950) ; FIDDICK et OLEESKI (1953).

- la maladie polykystique :

Il faut ici rapporter le cas très intéressant présenté par W. J. KOLFF qui traitant un malade par dialyse péritonéale supprima tout potassium dans l'alimentation ; le patient fit un accès de paralysie hypokaliémique ce qui entraîna l'administration de chlorure de potassium, laquelle fut suivie d'une régression complète des paralysies. Cependant le chlorure de potassium étant poursuivi par erreur, le malade se retrouva paralysé mais cette fois-ci avec une hyperkaliémie et il mourut, la kaliémie ayant atteint 11,2 mEq par litre.

- les néphropathies aigües :

L'hyperkaliémie peut être très importante, mais les paralysies sont rares, habituellement on constate seulement des dysesthésies, parfois l'abolition des réflexes ostéo-tendineux (DEROT et Coll. en 1953).

11) PAR SURCHARGE POTASSIQUE

Elle ne joue le plus souvent qu'un rôle déclenchant sur un terrain prédisposé. Signalons tout de même les observations de FERHAN BERKER et Coll. (1951), de même l'absorption de 20g de Citrate de Potassium chez le sujet de F. D. BEDFORD (1954). Citons également le cas des perfusions massives de sang conservé, KULMAYER ayant observé une paralysie flasque des extrémités et un déficit respiratoire.

Il est ici nécessaire de rappeler les précautions qui doivent être prises lors de toute charge potassique : nécessité d'une surveillance clinique et surtout électrocardiographique ; nécessité lors de perfusions intra-veineuses de ne pas dépasser un apport en potassium supérieur à 10 mEq par heure chez l'adulte.

Un des intérêts de ce paragraphe réside dans le fait que les paralysies observées lors de ces cas particuliers renforcent l'hypothèse de l'origine hyperkaliémique des troubles moteurs, puisque seul le potassium est ici perturbé.

III - L'ADYNAMIA EPISODICA HEREDITARIA

Il a été isolée en 1956 par I. GAMSTORP ; confirmée en 1957 par KAPLAN et Coll. sur une famille française.

Le capital potassique reste ici constant, seul est en cause un transfert du K⁺ cellulaire vers le secteur extra-cellulaire.

Le bilan électrolytique ne montre ni acidose, ni modification de la natrémie.

Les accès paralytiques sont très comparables à ceux de la maladie de WESTPHAL, avec un début brutal mais précédé de dysesthésies typiques des extrémités et de la face. Le fait caractéristique est la régression spontanée en quelques heures (1 heure typiquement).

Le début de cette maladie se situe le plus souvent entre la cinquième et la dixième année avec tendance à l'aggravation au moment de la puberté et à l'atténuation après la trentaine.

On doit insister sur les circonstances déclenchantes de l'accès : le jeûne et le repos, surtout le repos succédant à un exercice musculaire important ; la reprise de l'effort musculaire, si elle est possible, atténue ou retarde les paralysies.

IV - LE TRAITEMENT DES ETATS D'HYPERKALIEMIE

Devant tout état d'hyperkaliémie deux notions importantes doivent être présentes à l'esprit :

1°) le pronostic vital du malade est en jeu dans l'immédiat

2°) un état d'hyperkaliémie, comme nous l'avons dit plus haut peut être lié soit à une surcharge globale, soit à une simple surcharge du secteur extra-cellulaire, sans augmentation du capital potassique cellulaire global.

Le traitement comportera plusieurs volets que nous allons passer en revue successivement :

a) la prévention de l'hyperkaliémie, et dans le cas particulier les mesures à prendre pour éviter d'aggraver l'hyperkaliémie préexistante :

- suppression des apports en potassium
- correction d'une acidose
- essai de réduction du catabolisme azoté (plus particulièrement dans l'insuffisance rénale oligo-anurique)

b) les antagonistes de l'intoxication potassique :

- l'administration de sel de calcium (gluconate de calcium).

L'action de cette thérapeutique est passagère.

- la perfusion intra-veineuse de sels de sodium ; elle a le même effet sur les signes électriques de l'hyperkaliémie que l'administration de calcium. L'emploi de soluté isotonique de bicarbonate de sodium présente l'avantage d'associer un apport alcalin nécessaire à la correction de l'acidose.

c) les procédés diminuant le taux de la kaliémie :

- l'association glucose-insuline : on utilise le soluté glucosé à 10 pour cent auquel on ajoute 20 unités d'insuline ordinaire par litre ; la perfusion doit être rapide (500 à 1 000 ml en une heure). Cette méthode représente un très bon moyen en cas d'urgence.

- les tampons alcalinisant, soit le bicarbonate de soude à 14 pour mille, soit le T. H. A. M., lesquels en corrigeant l'acidose (si elle existe) influencent rapidement la kaliémie.

- les résines échangeuses de cations : elles ont une grande affinité pour le potassium. La dose usuelle est de 20 à 60 grammes par jour prescrite en quatre fois, chaque dose devant être diluée dans trois ou quatre fois son poids d'eau. Pour accélérer le transit de la résine il est logique d'associer un laxatif, tel le Sorbitol, à la dose de trois grammes toutes les deux heures jusqu'à apparition de la diarrhée (RICHET et Coll.). On peut également recourir à la voie rectale. Malheureusement dans le cas d'une hyperkaliémie importante, supérieure à 7 mEq par litre et surtout si le catabolisme azoté est important (insuffisance rénale oligo-anurique) cette thérapeutique ne peut être qu'un appoint.

- les techniques d'épuration extra-rénale : elles constituent un moyen très efficace et très maniable pour traiter les hyperkaliémies graves surtout si l'on dispose d'un rein artificiel. La dialyse péritonéale, bien que moins puissante, n'en représente pas moins un moyen très efficace.

Chez le malade dont nous rapportons l'observation, la mise en oeuvre d'une thérapeutique à base de glucose insuliné semble avoir joué un rôle essentiel dans la régression des paralysies et parallèlement dans la baisse de la kaliémie et la disparition des signes électro-cardiographiques majeurs. L'hémisuccinate d'hydrocortisone, employé, a eu une action spectaculaire sur le rythme cardiaque et a entraîné une sédation complète et rapide de l'état de choc.

PHYSIO-PATHOLOGIE des PARALYSIES

avec HYPERKALIEMIE

Dans ce chapitre, nous envisagerons tout d'abord le rôle joué par le potassium dans la motricité chez l'individu normal ; puis à partir de ce schéma physiologique nous discuterons des troubles engendrés par l'hyperkaliémie.

I. - LE POTASSIUM ET L'EXCITABILITE NEURO-MUSCULAIRE :

A : la contractilité musculaire.

L'ion potassium joue un rôle au niveau du système contractile du muscle, et est prépondérant dans les phénomènes d'excitabilité neuro-musculaire.

Le raccourcissement du système contractile d'un muscle se trouve dépendant de la transformation de la F. actomyosine en G. actomyosine, grâce à l'action de l'acide adénosine triphosphorique (ATP) lequel libère l'énergie nécessaire par scission en acide phosphorique et en acide adénosine - diphosphorique (ADP).

L'ATP se trouve régénéré grâce à l'énergie produite par la dégradation du glycogène.

L'ion potassium est indispensable, premièrement, à l'action de l'ATP sur l'actomyosine, deuxièmement, il joue un rôle à plusieurs stades des réactions enzymatiques du catabolisme glucidique en particulier.

B. : l'excitabilité neuro-musculaire

a) le potassium et la polarisation de la membrane au repos.

Les expériences princeps ont été effectuées par COMANN en 1934 et par SHANES en 1937 sur la fibre géante de la seiche, à l'aide de micro-électrodes.

La membrane est polarisée positivement sur sa face externe et négativement sur sa face interne. Le potentiel de repos (V) est fonction du rapport existant entre les concentrations intracellulaires de K^+ et les concentrations extracellulaires de K^+ , selon la formule suivante : $V = 58,5 \log. \frac{K_i}{K_e}$.

Lorsque le rapport $\frac{K_i}{K_e}$ augmente, la membrane au repos est hyperpolarisée. Cette augmentation se produit soit lorsque la kaliémie augmente, soit lorsque la kaliémie diminue. Au contraire la diminution de ce même rapport, soit du fait d'une hypokaliémie, soit du fait d'une hyperkaliémie, entraîne une hypopolarisation de la membrane au repos.

L'entretien d'une polarisation de repos constante et normale s'effectue grâce à un mécanisme métabolique ; un ralentissement du métabolisme cellulaire entraîne une modification de la dissymétrie des concentrations ioniques, d'où résultent une modification de polarisation de la membrane.

Par ailleurs un lien existe entre les phénomènes de polarisation et les phénomènes de perméabilité au niveau de la membrane. A une augmentation de la polarisation correspondrait une diminution de la perméabilité qui entraîne un fléchissement du métabolisme cellulaire et par conséquent une diminution de la polarisation avec retour vers un niveau normal. Les phénomènes inverses se produisent lors de l'hypopolarisation initiale.

b) Le potassium et la transmission de l'influx nerveux.

Le long de la fibre nerveuse :
ce sont ici les expériences de HODGKIN et HUXLEY que l'on doit retenir.

Ces auteurs ont montré que le potassium et le sodium se comportent de façon différente lors de la transmission de l'influx nerveux. Alors que la variation de perméabilité aux ions Na^+ et dans les deux sens très forte et très rapide, la variation de perméabilité aux ions K^+ est au contraire graduelle et lente.

Le potentiel d'action, simple phénomène de dépolarisation transitoire, résulterait donc de deux phases successives de perméabilisation de la membrane, la première donnant passage à un flux d'ion Na^+ vers la cellule, la seconde à un flux en sens inverse d'ion K^+ .

La "pompe à sodium" reprenant son effet, le sens de ces deux flux ioniques s'inverse et la repolarisation s'effectue.

Des expériences sur la fibre géante de Seiche consistent à faire varier la concentration en sodium et en potassium dans la solution de RINGER qui baignait la fibre ; et à stimuler cette fibre.

- l'enrichissement en ions potassium provoque une dépolarisation durable, rendant toute stimulation inefficace.

- la suppression des ions sodium entraîne une impossibilité de provoquer un potentiel d'action.

Dans ces deux cas, la fibre est paralysée, cette paralysie est essentiellement fonctionnelle et réversible par retour à des concentrations ioniques normales.

- au niveau de la synapse :

Ici s'ajoute l'action propre de l'acétylcholine, laquelle abaisse le potentiel de repos au-dessous du niveau critique et augmente parallèlement la perméabilité aux ions sodium et potassium.

Lorsque le potassium extracellulaire augmente, l'activité de l'acétylcholine augmente ; il en résulte une synergie remarquable. Une injection intra-artérielle de CLK est suivie d'une libération d'acétylcholine ; et parallèlement une injection d'acétylcholine entraîne la libération d'un certain nombre d'ions potassium hors du secteur cellulaire, ce qui renforce l'action de l'acétylcholine.

Le curare en dissociant la synergie potassium - acétylcholine supprime l'action de cette dernière. L'administration, chez un sujet curarisé, de potassium, supprime dans une certaine mesure, le blocage de transmission produit par le curare.

Pour terminer ce rappel physiologique il faut rapporter les importants travaux de D. GROB, J. JOHNS et A. LILHESTRAD en 1957. Ils ont pratiqué simultanément les mesures des kaliémies artérielle et veineuse d'un membre et l'électromyographie, lors d'un enrichissement en acétylcholine, ou après administration de modificateurs de la polarisation de la membrane.

Nous allons essayer de rapporter succinctement leurs conclusions :

- les mouvements du potassium :

Ils ont mis en évidence la libération de l'ion potassium, au niveau des masses musculaires étudiées (avant-bras), lors de l'exercice ou de l'administration d'insuline ; et au contraire un bilan positif en potassium pour le muscle lors de l'administration de glucose de KCl, après le repos et après administration d'épinéphrine.

Si on associe l'insuline à la prise de glucose il s'en suit une baisse du taux plasmatique du potassium, mais au niveau des muscles étudiés la différence artério-veineuse des taux potassiques est négative, ce qui indique une perte de potassium au niveau du muscle. Il faut donc admettre que l'ion en question s'est fixé dans un autre site, et il semble que ce soit au niveau du foie. In vitro, au contraire, l'association insuline-glucose augmente la captation de potassium par le muscle de la même façon que par le foie.

L'injection intra-artérielle d'hydrocortisone ou l'administration per os de cortisone pendant plusieurs jours n'ont pas d'effet sur les taux artério-veineux considérés plus haut. Cependant, le cortisone diminue la captation potassique du muscle après injection de glucose. Cette même cortisone inhibe la glycogénèse à la foie au niveau du muscle et au niveau du foie chez l'animal d'expérience.

- le rôle du rapport potassium intra-cellulaire sur potassium extra-cellulaire sur la fonction musculaire :

sur le muscle au repos, la facilitation de la dépolarisation par l'acétylcholine ou par la néostigmine observée après contraction téτανique ou après administration de chlorure de potassium, est due, du moins en partie, à une diminution du potentiel de membrane résultant d'une baisse du rapport $\frac{K_i}{K_e}$.

Après administration d'insuline et de glucose, qui s'accompagne d'une augmentation du rapport $\frac{K_i}{K_e}$, on observe une légère

diminution du pouvoir dépolarisant de l'acétylcholine, expliquée par une augmentation du potentiel de membrane au repos.

Les auteurs terminent leurs conclusions en remarquant la rareté des phénomènes de faiblesse musculaire, aussi bien dans l'hypokaliémie que dans l'hyperkaliémie. Ils attribuent ce fait aux changements s'effectuant dans le même sens, de la kaliocytie et de la kaliémie, n'entraînant donc pas de variation du rapport intracellulaire sur extracellulaire.

II. - L'HYPERKALIEMIE ET LES PARALYSIES

Comme nous venons de signaler plus haut, c'est la variation du rapport $\frac{K_i}{K_e}$ qui est importante en matière de paralysie hyperkaliémique.

Lors de modifications lentes de la kaliémie, le potassium intracellulaire doit augmenter de façon parallèle et les paralysies n'apparaissent pas. Si au contraire le potassium extra-cellulaire se trouve augmenter brutalement, sans modification parallèle de la kaliocytie, il y a diminution du rapport plus ou moins importante. Une diminution minime entraîne une légère baisse du potentiel de membrane laquelle favorise la transmission de l'influx nerveux et renforce l'action dépolarisante de l'acétylcholine, expliquant la possibilité d'apparition de phénomènes tétaniques surtout lorsque s'associe une hypocalcémie ou une alcalose métabolique. Ainsi des malades en hypocalcémie par diarrhée chronique ne développent pas de tétanie s'il y a en même temps une hypokaliémie, mais la tétanie survient après administration de potassium.

A un stade de plus, lorsque le rapport $\frac{K_i}{K_e}$ est exagérément

abaissé, la dépolarisation de la membrane devient complète et durable, entraînant la paralysie.

Dans notre observation, outre le rôle joué par l'hyperkaliémie, il faut ajouter les perturbations induites par l'hyponatrémie, que nous avons vu plus haut responsable de la paralysie de la fibre géante de Seiche. De même l'acidose métabolique et la déshydratation extracellulaire ont joué toutes les deux un rôle important en augmentant la kaliémie seule, sans possibilité de compensation par augmentation de la kaliocytie.

- CONCLUSION -

Nous venons de rapporter un cas de paralysie par hyperkaliémie révélatrice d'une insuffisance cortico-surrénalienne d'évolution lente.

A propos de cette observation il nous a semblé intéressant d'étudier les rares cas similaires colligés jusqu'alors. Nous n'avons retrouvé que dix observations semblables dans la littérature occidentale auxquelles il convient d'ajouter deux autres exemples rapportés par des auteurs russes.

Les paralysies hyperkaliémiques, déjà rares en elles-mêmes, sont encore moins souvent retrouvées à l'origine de la découverte d'une maladie d'Addison.

Il nous a paru important de dégager, à partir de ces observations, une sémiologie d'ensemble de ce type de paralysies métaboliques. Le diagnostic différentiel avec les paralysies hypokaliémiques, plus fréquentes, nous paraissant essentiel étant donné les divergences thérapeutiques fondamentales.

Enfin ce travail nous a permis de rappeler quelques données importantes sur le métabolisme du potassium et sur son rôle physiologique.

Vu,

Le Président de la Thèse :

Le président de l'U. E. R.,

Monsieur le Professeur Claude LAROCHE,

- ADRIAN (R. H.) : The effect of internal and external potassium concentration on the membrane potential of frog muscle.
J. PHYSIOL. 133, 631, 1956.
- ALBEAUX - FERNET (M.) et Coll. : Aspects particuliers de l'hypocorticisme
L'année Endocr. XXI : 5 - 13, 1969.
- ARDEN (F.) : Experimental observations upon thirst an potassium overdosage
Austral. J. Exper. Biol. Med. Sc., 12 : 121 - 122 (Sept.) 1934.
- AZERAD (E.), REINBERG (A.) : Le métabolisme du potassium et ses troubles
Encyl. Med. Chir. "glandes endocr. et nutrition", Tome II, fascicule 10 504
B 10, (Juil.) 1965.
- BARTTER (F. C.) and Coll. : Régulation of aldosterone secretion in man : role of fluid volume.
J. Clin. Invest. 35 : 1 306 - 1 315, 1956.
- BEDFORD (P. D.) : Acute potassium intoxication.
Lancet 2 : 268, 1954.
- BELL (H.), HAYES (W. L.) et VOSBURGH (J.) : Paralysie hyperkaliémique par insuffisance surrénale.
Arch. Int. Med., 115, n° 4 : 418 - 420, (Avr) 1965.
- BELLET (S.) and WASSERMAN (F.) : Effects of molar sodium lactate in reversing cardiotoxic effect of hyperpotassemia.
Arch. int. Med. 100 : 565 : 581, 1957.
- BORNSTEIN (D.), KOTT (E.), TAMIR (M.) : Syndrome de contracture musculaire (facio-brachio-abdomino-crurale) au cours de la maladie d'Addison.
Presse Med. 1970 : 2 2448 - 2 450, 1962.
- BOYER (P. D.), LARDY (H. A.) and PHILIPS (P. H.) : Further studies on the rôle of potassium and other in the phosphorylation of the adenilic system.
J. Biol. Chem., 97 : 62, 1932.
- BOYER (P. D.), LARDY (H. A.), and PHILIPS (P. H.) : The role of potassium in muscle phosphorylations.
J. Biol. Chem., 146 : 673, 1942.
- BREWER (G.), LARSON (P. S.) and SCHROEDER (A. R.) : On the effect of epinephrine on blood potassium.
Am. J. Physiol., 126 : 708, 1939.
- BRICAIRE (M.), LEPRAT (J.), WEILLER (J.) : Les insuffisances surrénales lentes. Etude bioclinique et thérapeutique.
Ann. Biol. Clin., 23, 3 et 4 : 495 - 528, (Mars - Avr.) 1965.

- BROWN (E. B.) and GOOT (B.) : Intracellular hydrogen ion charges and potassium movement.
Ann. Inter. Med., 57 : 461 - 463, (May) 1963.
- BUCHANAN (J. M.), HASTINGS (A. B.) and NESBETT (F. B.) : The effect of tonic environment on the syntesis of glycogen from glucose in rate liver slices.
J. Biol. Chem., 180 : 435, 1949.
- BULL (G. M.) et coll. : la paralysie hyperpotassémique.
Lancet, 2, 265, n° 6 776 : 60-63, (Juil) 1953.
- CHAMBERLAIN (M. J.) : Emergency trestment of hyperkalemia.
Lancet I : 464 - 467, (Feb.) 1964.
- CHAPPON (Cl.) : Paralysies avec dyskaliémie.
Progrès Med., 91, n° 15 : 577 - 578, (Oct.10) 1963.
- CHEVALIER (M.) : L'électrocardiogramme des troubles métaboliques.
Arch. Mal. Coeur, 51 : 233, 1958.
- CONWAY (E. J.) and BOYLE (P. J.) : A mechanism for the concentratinf of potas-
sium by cells, with experimental verification for muscle.
Nature, 144 : 709, 1939.
- DAUGHADAY (W. H.) et Coll. : Sévere symptomatic hyperkalemia in an adrenalecto-
mized woman due to enhanced mineralocorticoïd requirement.
Ann. Int. Med., 66, 6 : 1197, (Juin) 1967.
- DANOWSKI (T. S.) et coll. : Skeletal muscles and endocrines status.
Metabolism XXII, 6 : 473 - 483, (Juin) 1963.
- DECOURT (J.) : Syndromes surrénaux. Les insuffisances surrénales.
Encycl. Med. Chir. Endocrin. Tome I, fascicule 10 015 A 10, (Mai) 1964.
- DORF (G.) : Les pièces diagnostiques de la maladie d'Addison.
Concours Med., 87, 30 : 4 767, (Juil.) 1965.
- DUC (M. L.), DUC (G.), MAUURY (G.) : Paralysies intermittentes par hyperkaliémie
révélatrices d'une maladie d'Addison.
Ann. Med. Nancy, IX : 387 - 390, (Mai) 1970.
- DURY (A.) : The effect of epinephrine and insulin on the plasma potassium level.
Endocrinology, 49 : 663, 1951.
- FAW (M. L.) and EWER (R. W.) : Intermittent paralysis and chronic adrenal
insufficiency.
Ann. Intern. Med. 57 : 461 - 463, (Sept) 1962.
- FELLOWS (R. E.), BUCHANAN (J. R.) PETERSON (R. E.) and STOKES (P. E.) :
Chronic primary adrenal insufficiency without hyperpigmentation.
New. Engl. J. Med., 267 : 215, 1962.

- FENN (W. O.) : The deposition of potassium and phosphate with glycogen in rat livers.
J. Biol. Chem., 128 : 297, 1939.
- FENN (W. O.) : The role of potassium in physiological processes
Physiol. Rev., 20 : 377, 1940.
- FENN (W. O.), NOONAN (T. R.), MULLINS (L. J.) and HAEGE (L. F.) : The exchange of radioactive potassium with body potassium.
Am. J. Physiol., 135 : 149, 1941.
- FENN (W. O.) : Electrolytes in muscle.
J. Physiol., 105 : 266, 1946.
- FERHAN BERKIER (A.), MITRAMI (M.), ULUTIN (O. N.) : La maladie du potassium artificielle. Recherches sur l'hyperkaliémie expérimentale chez les sujets normaux.
Istambul Contribution to Clinical Science, 1 : 40 - 58 (Janv.) 1951.
- FIDDICK (J.) et OLEESKY (S.) : Hyperpotassaemic paralysis.
Lancet, 2 : 343 - 344, (Aout 15) 1953.
- FINCH (C. A.) and MARCHAND (J. F.) : Cardiac arrest by the action of potassium.
Am. J. Med., 1 : 337 - 362, (Oct) 1946.
- FINCH (C. A.), SAWYER (C. G.) and FLYNN (J. M.) : Clinical syndrome of potassium intoxication.
Am. J. Med, 1 : 337 - 352, 1946.
- GANGLOFF (J. M.) et FONTAINE (J. L.) : A propos d'un cas de tétraplégie d'origine hyperkaliémique.
Presse Med., 72, n° 53 : 3 208 - 3 210, (Dec.12) 1964.
- L. de GENNES : La maladie d'Addison
Collection Med. Chir. Flammarion "Maladies des glandes endocrines",
264 - 306 (Mise à jour 1969).
- GOULON (M.) : Les problèmes de réanimation respiratoire posés par les paralysies avec dyskaliémie.
Journée de Réanimation Neuro-Respiratoire de l'Hôpital CLAUDE BERNARD,
60 - 70, (Oct.8) 1958.
- GOULON (M.), RAPIN (M.) et TOURNILHAC (M.) : Paralysies avec dyskaliémie.
Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Vol. Système nerveux, N° 17, 109, I - II, 1959.
- GOULON (M.) et TOURNILHAC (M.) : Paralysies avec dyskaliémie.
Gaz. Med. France, 67 : n° 18 : 1797 - 1808, (Sept. 25) 1960.
- GROB (D.), JOHNS (R. J.) and HARVEY (A. M.) : Studies in neuromuscular function
Bull. Johns Hopkins Hosp., 99, 1956.

- GROB (D.) and coll. : Potassium movement in normal subjects
Am. J. Med., 23 : 356 - 375, 1957.
- HAHN (L.) and HEVEZY (G.) : Potassium exchange in the stimulated muscle.
Acta Physiol. Scandinav., 2 : 51, 1941.
- HAZARD (J.) : Les syndromes d'hyperkaliémie et d'hypokaliémie.
Thèse Paris, Exp. Scientif. Edit., 1954.
- HAZARD (J.) : Le potassium en biologie et en thérapeutique
Un vol. 223 p., l'Exp. Scientif. Paris 1954.
- HAZARD (J.) : Le potassium dans l'organisme : répartition, métabolisme et régulation.
Rev. Prat. Tome XV, n° 28 : 3 627, (Nov. I) 1965.
- HERMAN (E.), RADO (J.) : Fatal hyperkaliemic paralysis associated with spironolactone.
Arch. Neurol., 15 : 74, 1965.
- HILLS (A. G.) : Selective hypoaldosteronism.
Am. J. Med., 26 : 503, 1959
- HODGKIN (A. L.), HUXLEY (A. F.) : Currents carried by sodium and potassium ions Through membrane of giant axone of Loligo.
J. Physiol., 116 : 449 - 472 (Avr.28) 1952.
- HUMAIR (L.), PFENNINGER (A.) : Paralysie hyperkaliémique chez une addisonienne traitée.
Rev. Med. Suisse Romande 85 : 619, (Sept.) 1965.
- JACKSON (P. E.) et OAKLEY (C. M.) : Potassium et paralysie
Brit. Med. J., n° 4 994 : 881 - 882, (Oct.8) 1955
- JACOBS (C.) : les dyskaliémies.
Concours Med., 87, n° 21 : 3 575 - 3 596, (Mai 22) 1965.
- JACOBS (D. R.), and POSNER (J. B.) : Isolated analdosteronism. II. The nature of the adrenal cortical Enzymatic defect, and the influence of diet and various agents on electrolyte balance.
Metabolism 13 : 522, 1964.
- KLEIN (R.) EGAN (T.) et USHER (P. W.) : Pathogénèse de la paralysie dans la paralysie périodique familiale hyperkaliémique.
69ème réunion annuelle de la Soc. Am. Ped., (mai) 1959.
In J. Dis. Child., 98, n° 4 : 523 -524, (Oct) 1959.
- KUHLAMN (D.) : A propos du traitement de la maladie d'Addison par l'acetate de D. O. C. A.
Presse Médicale, n° 25 : 284 - 285, 1947.

- LAPORTE (A.), GOULON (M.), MERCIER (J. N.) et LEBORGNE (P.) : Paralysies récidivantes avec hyperkaliémie, secondaires à l'ingestion rejetée de ClK, chez une addisonienne traitée.
B. M. Soc. Med. Hop. Paris, 74, n° 34-35-36 : 935 - 939, 1958.
- LARCAN (M.), CALAMI (M.) et HELMER (J.) : Hypokaliémies, hyperkaliémies
Vie Med. (Thérapeutique), 48 : I 323 - I 340, (nov.) 1967.
- LOBZIN (V. S.) : Myoplégie paroxystique dans l'hyperkaliémie
Klinicheskaja Med. (Moscou), 4I, n° 6 : I45 - I48, 1963.
- MEITSCHER Jr. (J. A.) : Regulation of intracellular potassium and relationship of this regulation to renal excretion of sodium and potassium.
Colloquia on Endocr. (Ciba Foundation) IV : 430 - 438, 1952.
- Mc ARDLE (B.) : Myopathies d'origine métabolique. Les glycogénoses affectant le muscle et la paralysie périodique hypo et hyperkaliémique.
Am. J. Med., 35, n° 5 : 661 - 672, (Nov.) 1963.
- Mc GEHEE HARVEY (A.) : Some Physiological Experiments of nature in field of neuromuscular function ; Tetra etyl-pyrophosphate in treatment of myasthenia gravis, potassium deficiency, potassium intoxication.
Proc. Inst. Med. Chicago, I7 : I82 - I88, (Nov.) 1948.
- Mc KUSICK (V. A.) : Effect of lithium on the electrocardiogram of animals and the relation of this effect to the ratio of intracellular and extracellular concentration of potassium.
J. Clin. Invest., 33 : 598, 1954.
- Mc NAUGHTON (R. A.) and BURCHELL (H. B.) : Paralysis with potassium intoxication in renal insufficiency. Value of E.C.G. Studies.
JAMA, I45 : 481 - 483, (Feb.I7), 1951.
- MARCHAND (J.) and FINCH (C.) : Fatal spontaneous potassium intoxication in patient, with uremia.
Arch. Intern. Med. 73 : 384 - 390, (May) 1944.
- MARKS (L.) and FEIT (E.) : Flaccid quadriplegia, hyperkalemia and Addison's Disease
Arch. Intern. Med. 91 : 56-65, (jan) 1953.
- MERRILL (J. P.), LEVINE (H. D.), SOMERVILLE (W.) and SMITH (S.) : Clinical recognition and treatment of acute potassium intoxication.
Ann. Intern. Med., 33 : 797-830, (Oct.) 1950.
- MOLLARET (P.), GOULON (M.) et TOURNILHAC (M.) : Contribution à l'étude des paralysies avec hyperkaliémie.
Rev. Neurol. I., 98 : 341. - II., 99 : 241, 1958.
- MOLLARET (P.), GOULON (M.) et TOURNILHAC (M.) : Le problème des paralysies avec dyskaliémies.
Presse Méd., 67, n° 57 : 2 I37 - 2 I38, n° 59 : 2 225 - 2 227, n° 61 : 2 338 - 2 340, (Dec.) 1959.

- MOLLARET (P.), GOULON (M.) et NOUAILHAT (E.) : Les paralysies avec dyskaliémie. Rapport au 8e congrès international de neurologie, Vienne, Tome II, maladies neuro-musculaires (Sep.) 1965.
Wien. Med. Akad. ed., 143 - 178, 1965.
- MOLLARET (P.) : Paralysies dans les troubles du métabolisme du potassium.
Münch. Med. Wschr., n° 4 : 165 - 169, (janvier 22) 1960.
n° 5 : 217 - 225, (janvier 29) 1960.
n° 6 : 280 - 281, (février 5) 1960.
n° 9 : 145 - 152, (mars 4) 1960.
- MORISOT (P.) : Physiologie de la plaque motrice.
Anesth. Analg. Reanim. 23, 2 : 459 - 470, (Avr.-Juin) 1966.
- NADLER (C. S.) : Recent advances in potassium metabolism.
Am. J. M. Sc., 226 : 88, 1953.
- NICHOLSON (W. M.) et SAPETH (W.) : Some clinical manifestations of abnormal potassium metabolism.
South. Med. J. 42 : 77 - 83, (fév.) 1949.
- NICOLAS (F.) : Les paralysies respiratoires hyperkaliémiques. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques.
Cahiers Anesth., 14, n° 5 : 601 - 622, (Juil.-Août) 1966.
- NICOLAS (F.) et NOBLET (M.) : Paralysie hyperkaliémique, cause exceptionnelle d'insuffisance respiratoire aiguë post-opératoire à propos d'un cas.
Anesth. Analg., 21, n° 4 : 579 - 583, (Oct. - Nov. - Déc.) 1964.
- PAPPER (S.) : Hyperkalemia and hypokalemia
DM 5 : 29, (June) 1964.
- PETIN (B.), VERNANT (J. Cl.) : Les paralysies avec dyskaliémie.
Méd. Interne 4, 4 : 311 - 318, (Avr.) 1969.
- PETZ (E.), GRASSI (V.), SOLINAS (E.) : Paralysis caused by hyperpotassemia in a case of Addison's disease.
Folia Endocrin. (Roma) 21 : 31, (Fév.) 1968.
- PLATTNER (H. C.) : Le métabolisme du potassium et ses perturbations.
Masson et Cie édit., Paris, 1954.
- POINSO (R.), BERNARD (P.), POINSO (Y.) : Manifestations neurologiques inhabituelles, révélatrices d'une maladie d'Addison.
Marseille Med. 99, 9 : 715, 1962.
- POLLEN (R. H.) and WILLIAMS (R. H.) : Hyperkalemic neuromyopathy in Addison's Disease.
New. Eng. J. Med., 263 : 273 - 278, (Aug. 2) 1960.

- POSNER (J. B.) and JACOBS (D. R.) : Isolated aldosteronism. I. Clinical Entity, with manifestations of persistent hyperkalemia, periodic paralysis, salt losing tendency, and Acidosis.
Metabolism 13 : 513 - 521, (june) 1964.
- RADO (J. P.), MAROSI (J.), TAKO (J.) et DEVENYI (I.) : Paralysie hyperkaliémique intermittente associée aux spironolactones chez un sujet porteur de cirrhose du foie.
Am. Heart J., 76, n° 3 : 393 - 398 (Sept.) 1968.
- REGINSTER (A.) : Recherches sur le potassium diffusible et non diffusible du muscle.
Arch. Int. Physiol., 45 : 69, 1937.
- RICHARDSON (G. O.) and SIBLEY (J. C.) : Flaccid quadriplegia associated with hyperpotassaemia.
Canad. Med. Ass. J., 69 : 504 - 506, (Nov.) 1953.
- RICHET (G.), ARDAILLOU (R.) et AMIEL (C.) : Equilibre hydroélectrique normal et pathologique.
Les précis du praticien un vol., 198 p., Baillière, éditeur, Paris 1965.
- SANER (R.) et coll. : La valeur diagnostique de l'E. C.G. et du réflexogramme achilléen dans l'hyperkaliémie.
Schw. Med. Wschr. 98, 31 : I 137 - I 142 (août 3) 1968.
In mises à jour Med. Prat. XII, 2 : 143, (Fév.) 1969.
- SANDKUHLER (St.) : A propos de la paralysie paroxystique dans l'hyperkaliémie
Med. Klin., 52, n° 6 : 208 - 210 (fév.8) 1957.
- SELDIN (D. W.), WELT (L. G.) and CORT (J.) : The effects of pituitary and adrenal hormones on the metabolism and excretion of potassium.
J. Clin. Invest., 30 : 673, 1951.
- SESTOFT (L.) : Transition directe de paralysie hypokaliémique en hyperkaliémique au cours du traitement de la paralysie périodique familiale par le potassium.
Danish. Med. Bull., 14, n° 7 : 157 - 160, (juin) 1967.
- SHIBATA (M.), ONO (K.), SHIMORI (H.) : Hyperkaliémie avec paralysie généralisée : un cas de maladie d'Addison.
Naika, 16 : I 163 - I 168, (Jap.) 1965.
- SHRAIBMAN (M. E.) : The association of Addison's disease with paroxysmal myoplegia.
Probl. Endokr. Gormonol. 12 : 46, (Mai-Juin) 1966.
- SHTREMEL (A. K.) : Paralysie motrice paroxystique dans la maladie d'Addison.
Klinitcheskaja Med. (Moscou), 40, n° 9 : 146 - 150, 1962.
- SOFFER (L.) and GABRILOVE (J. L.) : A simplified water-loading test for the diagnosis of Addison's disease.
Metabolism, 1 : 504, 1952.

- STREETEN (D. H. P.), DALAKOS (T. G.) et FELLERMAN (H.) : Etude de la paralysie périodique hyperkaliémique, Evidence des modifications du Na et du Cl plasmatique et induction de paralysie par glyccorticoïdes surrénaliens.
J. Clin. Invest., 50, n° 1 : 142 - 155, (Janv.) 1971.
- TOURNILHAC (M.) : Contribution à l'étude des paralysies avec ydskaliémie.
Thèse Paris, n° 807, 410 pages, 1958.
- TRAEGER (J.) et ZECH (P.) : Les rétentions potassiques et le syndrome d'hyperkaliémie.
Rev. Praticien, 15, n° 28 : 3 649 - 3 659, (Nov. 1) 1965.
- TPETBAR (H. A.) et CAWLEY (L. P.) : Paralysie hyperkaliémique à rechutes.
Diabètes, 10, n° 6 : 455 - 459, (Nov. - Déc.) 1961.
- VEN DELLEN (R. G.), PURNELL (D. C.) : Hyperkalemic paralysis in Addison's disease
Mayo. Clin. Proc., 44, 12 : 904 - 914, (Déc.) 1969.
- VALLAT (J. V.), TEXIER (J.), DEMARTI (D.) : Contracture abdomino-crurale en flexion et crampes musculaires au cours de l'insuffisance surrénale chronique.
Presse Med., 71 : 1 061 - 1 062, 1963.
- VERZAR (F.) : The connection of carbohydrate and potassium metabolism in relation to adrenal cortex.
Colloquia on Endocr. (Ciba Foundation) IV : 439 - 445, 1952.
- WALKER (S. M.) : Action potentials in rat muscle with twitch tension potentiated by KCl treatment, adrenalectomy, tetanus and treppe.
Am. J. Physiol, 154 : 63, 1948.
- WALKER (W. G. and WILDE (W. S.) : Exchange of potassium in plasma, liver, and muscle.
Am. J. Physiol, 163 - 759, 1950.
- WERNER (H.) : Observation d'une tétraplégie dans une intoxication par le potassium.
Med. Klin., 60, n° 32 : 1 278 - 1 279, (août 6) 1965.
- WERNER (H.) : Metabolisme musculaire et paralysies au cours de l'intoxication par le potassium.
Med. Klin. 61, 10 : 365, (Mars 1) 1966.
- WILLEGRANDS (A. F.), GROEN (J.), KAMMINGA (C. E.) and BLICKMAN (J. R.) : quantitative aspects of the action of insulin on the glucose and potassium metabolism of the isolated rat diaphragm.
Science, 112 : 277, 1950.
- WOLF (H. P.) : Le bilan électrolytique et acide-base au cours des anomalies de fonctionnement du cortex surrénal.
Schw. Med. Wschr. 96, 5 : 151 (fév. 5) 1966.

PLAN GENERAL

- INTRODUCTION	p. I
- OBSERVATION RAPPORTEE	p. 2
- LES PARALYSIES AVEC HYPERKALIEMIE REVELATRICES D'UNE INSUFFISANCE CORTICO-SURRENALIENNE, DANS LA LITTERATURE	p. 13
- introduction	
- observation de MARKS et FEIT	p. 14
- observation de BULL, CARTER et LOWE	p. 16
- observation de RICHARDSON et SIBLEY	p. 18
- observation de MOLLARET, GOULON et TOURNILHAC	p. 19
- observation de POLLEN et WILLIAMS	p. 23
- observation de POSNER et JACOBS	p. 26
- observation de VAN DELLEN et PURNELL	p. 29
- observation de DUC (M.L.), DUC (G.) et MAUJARY	p. 33
- LE METABOLISME DU POTASSIUM CHEZ L'INDIVIDU NORMAL	p. 35
- I. APPORTS	
- K ⁺ et l'alimentation	
- l'absorption du potassium	
- II. LA REPARTITION	p. 36
- 1) le potassium et l'ion intracellulaire	
- 11) la kaliémie	
- III. LA REGULATION	p. 37
- 1) les échanges entre le secteur cellulaire et le secteur extracellulaire	
a) l'entrée du potassium dans les cellules	
b) la sortie du potassium cellulaire	p. 38

-11) l'élimination rénale du potassium	p. 39
- les facteurs abaissant la kaliurie	
- les facteurs élevant la kaliurie	p. 40
- le rôle joué par la cortico-surrénale	p. 41
- l'auto-régulation rénale	p. 42
- LE SYNDROME d'HYPERKALIEMIE	p. 43
- introduction	
- I. SYMPTOMATOLOGIE	
1) les manifestations neuro-musculaires (synthèse séméiologique des observations citées)	
11) les manifestations cardio-vasculaires	p. 46
-II. ETIOLOGIE DES HYPERKALIEMIES	p. 47
1) les hyperkaliémies par rétention	
a) par insuffisance cortico-surrénalienne	
b) d'origine rénale	p. 48
11) par surcharge potassique	p. 50
-III. L'ADYNAMIA EPISODICA HEREDITARIA	
IV. LE TRAITEMENT DES ETATS DES HYPERKALIEMIES	p. 51
- PHYSIOPATHOLOGIE DES PARALYSIES AVEC HYPERKALIEMIE	p. 53
- I. LE POTASSIUM ET L'EXCITABILITE NEURO-MUSCULAIRE	
A : la contractilité musculaire	
B : l'excitabilité neuro-musculaire	
a): le potassium et la polarisation de la membrane au repos	
b): le potassium et la transmission de l'influx nerveux.	p. 54
-II. L'HYPERKALIEMIE ET LES PARALYSIES	p. 57
- CONCLUSION	p. 58
- BIBLIOGRAPHIE.	p. 59
- PLAN GENERAL	p. 67

